А.С.Никифоров, А.Н.Коновалов, Е.И.Гусев

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

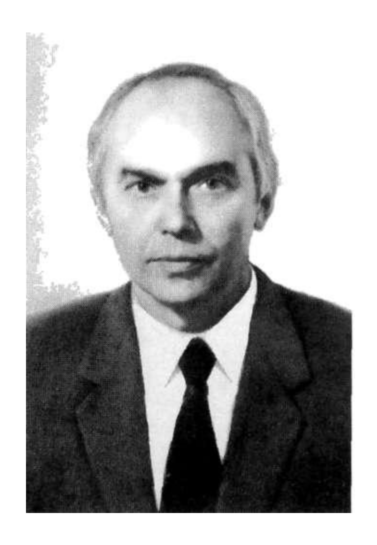
Том I



Никифоров Анатолий Сергеевич — профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии РГМУ Автор около 150 печатных работ, в том числе учебников "Пропедевтика нервных болезней" "Неврология", руководства "Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни" и нескольких монографий.



Коновалов Александр Николаевич — профессор, академик РАМН, заслуженный деятель науки РФ, лауреат Государственных премий, директор НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. Является ведущим ученым страны в области нейрохирургии. Разрабатывает многие фундаментальные и прикладные аспекты нейрохирургии, автор 200 научных работ, 6 монографий. Главный редактор журнала "Вопросы нейрохирургии"



Гусев Евгений Иванович — профессор, академик РАМН, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой нервных болезней и нейрохирургии РГМУ Разрабатывает проблемы: сосудисто-мозговая патология, демиелинизирующие заболевания и эпилепсия. Является автором 200 научных работ, в том числе двух учебников и ряда монографий. Главный редактор "Журнала неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова".

Учебная литература для слушателей
системы последипломного образования

А.С.Никифоров,
А.Н.Коновалов, Е.И.Гусев

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

В трех томах

Том I

Допущен Департаментом образовательных медицинских учреждений и кадровой политики Министерства здравоохранения Российской Федерации в качестве учебника для слушателей системы последипломного образования



Москва
"Медицина"
2002

УДК 616.8(075)
ББК 56.1
Н62

Федеральная программа книгоиздания России

Рецензент: профессор, доктор медицинских наук, заведующая кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом лабораторной и функциональной диагностики Российского государственного медицинского университета **В. И. Скворцова.**

Никифоров А. С, Коновалов А. Н., Гусев Е. И.
Н62 Клиническая неврология: Учебник. В трех томах. — Т. I. — М.: Медицина, 2002. — 704 с: ил. (Учеб. лит. Для слушателей системы последипломного образования).
ISBN 5-225-04631-2

Перед Вами первый в России учебник по неврологии для врачей. Он состоит из трех томов. В первом томе первая часть посвящена пропедевтике нервных болезней, вторая часть включает описание таких клинических феноменов, как расстройства сна, синкопальные состояния, отек и вклинения мозга, гидроцефалия, комы, аномалии развития, олигофрения и деменция, боль, а также нейроофтальмологические, нейроотиатрические и ликворологические признаки поражения нервной системы. Второй том посвящен проблемам частной неврологии, третий том, являющийся продолжением данного двухтомника, — нейрохирургии.

Для врачей, проходящих все виды последипломной подготовки по неврологии: субординатуру, ординатуру, аспирантуру, специализацию и усовершенствование на факультетах усовершенствования врачей. Может быть полезен также для студентов старших курсов медвузов и врачей всех специальностей, проявляющих интерес к неврологии.

ББК 56.1

Nikiforov A. S., Konovalov A. N., Gusev Ye. I.
Clinical neurology. Manual. In 3 volumes. Vol. I.
Moscow: Meditsina Publishers, 2002
ISBN 5-225-04631-2

This is the first in Russia manual of neurology for physicians. It consists of three volumes. In volume I the first part deals with the propaedeutics of nervous diseases and the second part describes such clinical phenomena as sleeping disorders, syncopal states, brain edema and wedging, hydrocephalus, coma, developmental abnormalities, oligophrenia and dementia, pain, neuroophthalmological, neurogeriatric, and liquorological signs of nervous system involvement. Volume II presents special neurology. Volume HI is devoted to neurosurgery.

Addressed to physicians specialized in neurology at all levels: postgraduate training of all kinds and upgrading at faculties of continuous medical education. It can be used by senior medical students and by physicians of all specializations, interested in neurology.

ISBN 5-225-04631-2

ОГЛАВЛЕНИЕ

Часть II

НЕКОТОРЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ, СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ, ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И ПОРАЖЕНИЯХ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ПРЕДИСЛОВИЕ

Учебник отражает основные сведения по клинической неврологии в пределах, необходимых для врача-специалиста. Книга предназначена для врачей, проходящих специализацию по неврологии на курсах ФУ В или осваивающих эту специальность в процессе прохождения клинической ординатуры, а также для студентов старших курсов медицинских вузов и для врачей всех специальностей, проявляющих интерес к неврологии.

Учебник состоит из 3 томов. В первые два тома включены 48 глав. Весь материал разделен на 3 части.

В I части (16 глав) изложены необходимые для невролога сведения по пропедевтике нервных болезней. Она включает краткий очерк по истории неврологии и главы, посвященные строению и функциям центральной и периферической нервной системы. Приведены сведения о методах неврологического обследования и о его результатах как у здорового человека, так и у пациента, страдающего неврологической патологией. Представлены описание основных неврологических симптомов и синдромов, выявляемых при различных вариантах расстройств чувствительности и нарушения двигательных функций, а также сведения о строении, функции и клинических проявлениях при поражениях различных уровней нервной системы спинного мозга и периферической нервной системы, ствола мозга и относящихся к нему черепных нервов, промежуточного мозга и системы зрения, большого мозга и системы обоняния. Одна из глав освещает высшие психические функции и их нарушения, встречающиеся у неврологических больных; в последней главе этой части книги изложены краткие сведения о современных дополнительных методах обследований в неврологической клинике.

Часть II книги (16 глав) посвящена некоторым общим клиническим проблемам: она содержит описание проявлений патологии различных отделов нервной системы, часто встречающейся в клинической практике. Эту часть книги составляют главы, посвященные бодрствованию и сну, сознанию и его расстройствам (от обморока до комы), отеку мозга, гидроцефалии, смещениям и вклинениям мозга, внутричерепной гипотензии и гипертензии. Далее следуют главы о проблеме боли, о таких частных ее вариантах, как головная и лицевая боль, вертебралгии. Отдельные главы посвящены аномалиям развития головного и спинного мозга, клиническим нейроофтальмологическим и нейроотиатрическим феноменам, аномалиям развития головного и спинного мозга, олигофрении и деменции, а также менингеальному синдрому, ликворологии, в частности изменениям состава цереброспинальной жидкости при различных заболеваниях нервной системы.

Часть III книги (том 2, 16 глав) посвяшена частной неврологии. Представлено описание этиологии, патогенеза, клиники, лечения и профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний нервной системы, в том числе многочисленных форм поражения ЦНС при сосудисто-мозговых и инфекционных заболеваниях нервной системы (менингиты, энцефалиты и пр.), медленных инфекций, демиелинизирующих заболеваний, прионных болезней, поражений нервной системы при ВИЧ-инфекции. Большое внимание уделено поражениям периферической нервной системы, нейротравме, нейроонкологическим заболеваниям, сирингомиелии, эпилепсии, экстрапирамидной и нервно-мышечной патологии. Отдельные главы посвящены сома-

тоневрологии, поражениям нервной системы, возникающим под влиянием химических и физических факторов, неврозам и неврозоподобным состояниям.

Язык книги прост и доступен, в то же время она содержит обширную информацию, способствующую пониманию сущности неврологической патологии, и многочисленные сведения, необходимые для осознанного рационального обследования больных, установления диагноза заболеваний и поражений нервной системы и их лечения.

Авторы благодарят профессора М.Н. Сорокину и профессора А.Н. Бойко, оказавших содействие в подборе материалов к главам, посвященным инфекционным заболеваниям нервной системы, а также профессора М.Ю. Мартынова, представившего для иллюстрации книги ряд фотографий, отражающих результаты КТ- и МРТ-исследований головного мозга.

В настоящее время готовится к печати 3-й том, являющийся продолжением данного двухтомника. Он посвящен проблемам нейрохирургии.

Авторы

Часть I

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

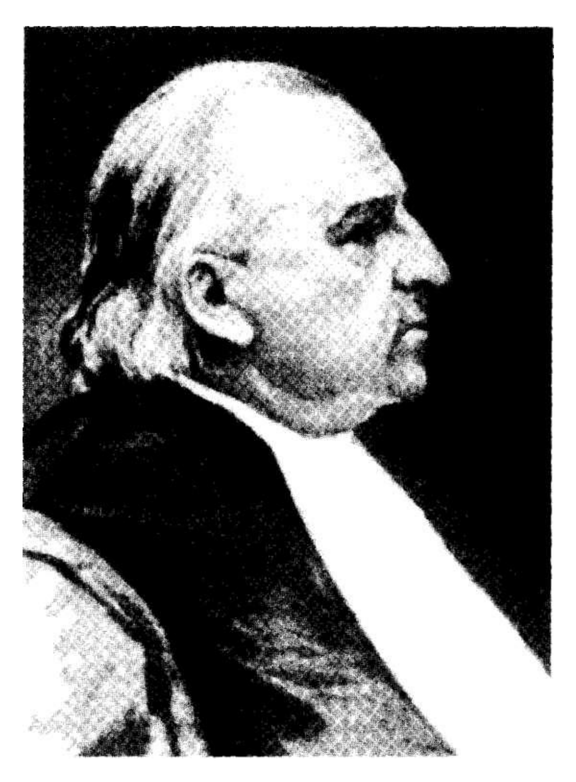
Глава 1
ИСТОРИЯ НЕВРОЛОГИИ

1.1. Развитие неврологии в западноевропейских странах

Многие проявления нарушений функций нервной системы были известны с древних времен. Однако можно сказать, что до середины XIX в. происходило лишь накопление эмпирических сведений о нервной системе и ее заболеваниях, на базе которых складывались условия для создания и последующего развития раздела науки, получившего название неврологии.

Датой рождения неврологии как самостоятельной клинический дисциплины принято считать 1860 г., когда в местечке Сальпетриер под Парижем во вновь отстроенной больнице, являвшейся клинической базой медицинского факультета Парижского университета, было открыто первое в мире неврологическое отделение, руководителем которого был назначен 36-летний врач **Жав Мартен Шарко** (J.M. Charcot, 1824—1893). На базе этого отделения вскоре была создана клиника нервных болезней медицинского факультета Парижского университета; в ее состав, помимо стационара и амбулатории, входили анатомическая и патофизиологическая лаборатории, анатомо-физиологический музей, офтальмологический кабинет и некоторые другие службы. В 1882 г. на базе руководимой Ж. Шарко клиники была организована возглавляемая им же кафедра неврологии Парижского университета.

Вклад, внесенный в развитие неврологии Ж. Шарко и его школой, огромен. Им было много сделано для изучения клинических проявлений и патоморфологической картины практически всех известных к тому времени заболеваний нервной системы, некоторые нозологические формы неврологической патологии были описаны впервые. В процессе изучения неврологических заболеваний Ж. Шарко, как это было тогда принято, опирался на установки Дж. Морганьи (G. Morgagni, 1682—1771), изложенные в его труде "О местонахождении и причинах болезни, обнаруживаемых путем рассечения" Ж. Шарко был уверен, что каждое неврологическое заболевание, кроме неврозов, должно иметь характерный для него морфологический субстрат. Ведущим в развитии новой клинической дисциплины признавался клинико-морфологический подход.



Жан Шарко

В 1869 и 1871 гг. Ж. Шарко и его сотрудник А. Жоффруа (A. Joffroy, 1844—1909) описали неизвестные ранее заболевания: рассеянный склероз и боковой амиотрофический склероз. В 1874 г. Ж. Шарко издал курс лекций "Болезни нервной системы", в 1879 г. — книгу "О локализации болезней мозга" — первое руководство по топической диагностике заболеваний нервной системы. В первой главе этой книги он писал: "Головной мозг не представляет собой органа однородного. Это есть скорее ассоциация или, если хотите, федерация, составленная из различных органов. С каждым из них связаны особенные свойства, отправления и способности" Успешное изучение локализации функций и морфологического субстрата заболеваний нервной системы он связывал главным образом с клиническими наблюдениями и клинико-патологоанатомическими параллелями. Эта же идея подробно рассматривалась и в книге Ж. Шарко и его ученика и сотрудника Ж. Питре (J. Pitres, 1848—1928) "Критика доктрины локализации движений в полушариях мозга" (1883).

В 1868 г. Ж. Шарко и'Ш. Бушар (Ch. Bouchard, 1837—1915) отметили, чтс причиной кровоизлияния в мозг могут быть разорвавшиеся милиарные аневриз мы, а сотрудники Ж. Шарко Ф. Вульпиан (F W. Vulpian, 1828—1887) и Ж. Прев< (J. Prevost, 1838—1927) обратили внимание на то, что при поражении опре деленной зоны коры большого полушария головного мозга может возникат сочетанное отклонение глаз в сторону патологического очага. С 1876 г. бла годаря клиническим наблюдениям Ж. Шарко и его сотрудников в невролс гии утвердилось понятие о центральной гемиплегии. Им были описаны ди{} терийный паралич мягкого неба (1862), "душевная слепота" (1882), невралз ная амиотрофия (совместно с П. Мари, 1886), артропатии при спиннс сухотке, гипертрофический шейный пахименингит, облитерирующий энда терпит, тремор при тиреотоксикозе и базедовическая параплегия (проявлен хронической тиреотоксической миопатии), синдром каротидного синуса, BI явлено поражение передних рогов спинного мозга при полиомиелите. Мне внимания им уделялось развитию учения о неврозах, прежде всего об ис[п] рии, лечению проявлений истерии внушением под гипнозом, другими пс хотерапевтическими методами.

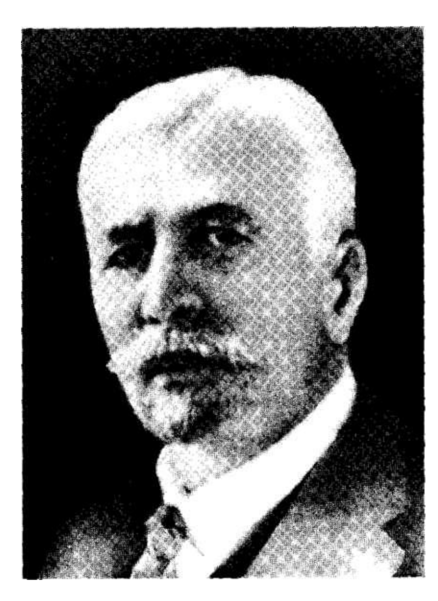
Школу Ж. Шарко составляют Ж. Бабинский, А. Жоффруа, П. Рише, П. Блок, Ф. Вульпиан, Ж. Прево, Ж. де ла Туретт, П. Мари, Ш. Бушар, Э. Бриссо, П. Жане, А. Бине, Ф. Реймон, Д. Бурневиль, К. Фере, Ж.Ж. Дежерин, Ж. Фурнье и др.

Достижения первой в мире клиники и кафедры нервных болезней получили широкое признание и способствовали тому, что эти учреждения превратились в международный центр, способствовавший развитию неврологической службы во многих странах Европы, включая Россию.

В 1866 г. немецкий невролог В. Гризингер (W. Griesinger, 1817—1868) создал клинику нервных болезней на базе Берлинского госпиталя Шарите, в 70-х годах XIX в. создаются клиники нервных болезней в немецких городах Граце и Гейдельберге. В 1882 г. П. Флексиг (P. Flechsig, 1848—1929) неврологическую клинику открыл в Лейпциге, а в 1886 г. А. Пик (A. Pick, 1851 — 1924) подобную клинику организовал при Пражском университете.

Когда Ж. Шарко и его последователи создавали неврологическую службу, сведения о морфологии, особенно о гистологическом строении нервной системы, только начинали накапливаться. Лишь в 30-х годах XIX в. были впервые выявлены и описаны нервные клетки (X. Эренберг, Т. Шванн, Я.Э. Пуркинье). О существовании нервных волокон к тому времени знали уже около 50 лет. В 60-х годах установлено (немецкий нейрогистолог О. Дейтерс, русский врач А.Я. Кожевников и др.), что нервные волокна являются отростками нервных клеток. В 1865 г была опубликована работа О. Дейтерса (O. Deiters, 1834—1863), в которой он дифференцировал осевоцилиндрический и протоплазматическис отростки нервной клетки, которые в последующем стали называться аксоном, или нейритом, и дендритами. В 1872 г. французский гистолог Л. Ранвье (L. Ranvier, 1835—1922) описал участки истончения миелинизированною нервного волокна, получившие название перехватов Ранвье. В конце XIX в. были описаны многие проводящие пути спинного и головного мозга [Ф. Голль (F. Holl, 1829—1904), А. Форель (A. Forel, 1848—1931), У. Говерс (W. Gowers, 1845-1915), П. Флексиг (P Flechsig, 1847-1929), В.М. Бехтерев (1859-1927), Л.О. Даркшевич (1858-1925)1, проекционные, комиссуральные и ассоциативные связи между большими полушариями (немецкий врач Т. Мейнерт — T Meynert, 1833—1892). В 1874 г. киевский морфолог В.А. Бсц (1833—1934) описал в коре больших полушарий большие пирамидные клетки. В 1882 г. был сформулирован ***закон Белла—Мажанди,*** согласно которому передние спинномозговые корешки составляют двигательные волокна, а задние — чувствительные.

Лишь к 80-м годам XIX в., во многом благодаря трудам испанского нейрогистолога Сантьяго Рамон-и-Кахаля (S. Ramon y Cajal, 1852—1934) появилась достоверная информация о нервной клетке как структурной единице нервной ткани, им же был установлен ***закон динамической поляризации нервной клетки,*** согласно которому нервный импульс перемещается по нервной клетке всегда в одном направлении: дендрит — тело клетки — аксон. В 1891 г. немецким морфологом и физиологом В. Вальдеером (W. Waldeyer, 1836—1921) нервная клетка была названа нейроном и сформулирована ***нейронная теория строения нервной ткани.*** Эта теория имела принципиальное значение для понимания строения и физиологии нервной системы. В 1893 г немецкий нейрогистолог В. Хис (W His, 1831 — 1904) выявил нейробласт и установил, что нервная ткань развивается из эктодермального зародышевого листка.



Жозеф Бабинский

В XIX в. шла борьба между сторонниками ***локализационизма*** — зависимости отдельных функций мозга от определенных его структур (Ф. Галль и др.) и ***эквипотенциализмом*** (Ж. Флуранс и др.), признававших обеспечение неврологических и психических функций в равной степени всей массой мозговой ткани.

В 1861 г. французский врач П. Брока (P. Broca, 1824—1880), в 1874 г. немец К. Вернике (C. Wernicke, 1848-1905) установили зависимость от поражения определенных областей коры левого большого полушария отдельных вариантов нарушения речи — соответственно моторной и сенсорной афазии; в 1870 г. немецкие исследователи Г Фритч (G. Fritsh, 1838—1927) и Е. Гитциг (E. Hitzig, 1838-1907) и в 1884 г. английский невролог X. Джексон (H. Jackson, 1834—1911) выявили, что раздражение некоторых участков коры ведет к развитию локальных судорог в определенных отделах противоположной половины тела. Таким образом, во второй половине XIX века все большее признание получали сторонники локализационизма и это способствовало развитию топической диагностики заболеваний нервной системы.

Параллельно с успехами в развитии учения о морфологии нервной системы разрабатывались методы обследования неврологических больных В 1871 — 1872 гг. немецкие неврологи К. Вестфаль (C. Westphal, 1833—1890 и В. Эрб (W. Erb, 1840—1921) описали коленный рефлекс и спорили межд? собой о его происхождении: Вестфаль считал, что имеет дело с непосредст венной реакцией мышцы на раздражение, а Эрб признавал этот феномен ис тинным рефлексом, имеющим свою рефлекторную дугу; в 1881 г. англий ский врач У Говерс (W, Gowers, 1845—1915) описал клонус надколенника, француз Ш. Броун-Секар (Ch. Brown-Sequard, 1818—1894) — клонус стопь В 1882 г. врач Обуховской больницы Санкт-Петербурга В.М. Керниг (1840-1917) опубликовал статью "Об одном малоизвестном признаке воспалени мягкой мозговой оболочки", в которой описал один из основных менинп альных симптомов, известный с тех пор во всем мире как симптом Керниг В 1889 г. немецкими неврологами К. Вернике (C. Wernicke, 1848—1905) Л. Манном (L. Mann, 1866—1903) была описана поза, характерная для бол ных с центральным гемипарезом — поза Вернике—Манна. С 1896 г. извест< патологический симптом, описанный французским неврологом Ж. Баби ским (J. Babinski). В 1885 г. американский врач Дж. Корнинг (J. Cornir 1855—1923) впервые произвел поясничный прокол, в 1891 г поясничн пункция была произведена с диагностической целью в Германии Г. Квин (H. Quincke, 1842-1922). В 1895 г. Л. Лихтгейм (L. Lichtheim, 1845-191 проведя поясничный прокол больному эпидемическим гнойным менин! том, обнаружил характерные для этого заболевания изменения в цереб] спинальной жидкости.

В 1895 г. были обнаружены рентгеновские лучи (лучи В.К. Рентгена — W.C. Rontgen, 1845—1923), а через год уже была создана аппаратура, позволяющая получить первые рентгенограммы и, в частности, рентгенограммы черепа (краниограммы) и позвоночника (спондилограммы). Тогда рентгеновский аппарат был приобретен для неврологический клиники Военно-медицинской академии (Санкт-Петербург), и руководитель этой клиники В.М. Бехтерев высказался о том, что в перспективе, если удастся создать ренттеноконтрастную жидкость, то, вводя ее в сосудистую систему, можно будет получать рентгенограммы сосудов мозга — ангиограммы.

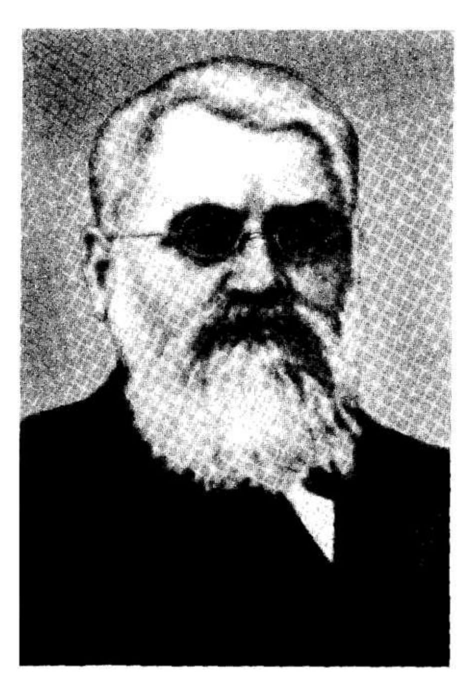
1.2. Развитие неврологии в России

Основателем российской невропатологии признается **Алексей Яковлевич Кожевников** (1836—1902). После окончания медицинского факультета Московского университета он защитил диссертацию, посвященную функциям блуждающего нерва, на степень доктора медицины и был командирован на 2 года для стажировки в ведущие медицинские учреждения Западной Европы. Учился он, в частности, и в клинике Ж. Шарко, где занимался клинической неврологией и нейрогистологией. Вернувшись в Москву, Кожевников работал на кафедре специальной патологии и терапии, а с 1870 г. стал ее руководителем.

15 сентября 1869 г. А.Я. Кожевников открыл первое в России неврологическое отделение на 20 коек в Новоекатерининской больнице (ныне Клиническая больница № 24), которым в дальнейшем длительно руководил сотрудник Кожевникова Г.И. Россолимо (1860—1928). С 1884 г. это отделение являлось клинической базой кафедры нервных болезней медицинского факультета Московского университета. С 1870 г. неврологическое отделение открылось и в Староекатерининской больнице (ныне МОНИКИ). С 1881 г. им руководил В.К. Рот (1848—1916), а с 1893 г. — П.А. Преображенский (1864—1916), описавший синдром окклюзии передней спинальной артерии.

В 1884 г. в учебный план медицинских факультетов российских университетов введены новые дисциплины — нервные и душевные болезни. В Москве в связи с этим была организована совместная кафедра для преподавания данных дисциплин. Заведующим кафедрой нервных и душевных болезней стал А.Я. Кожевников, который незадолго до этого издал первый отечественный учебник по нервным болезням и психиатрии для студентов медицинских факультетов университетов.

В 1890 г. было открыто новое здание Клиники нервных болезней на Девичьем поле. В клинике было 44 койки, учебные классы для студентов, аудитория на 250 мест, амбулатория, электролечебный кабинет, гидротерапевтическое отделение, а также приют для хроников, неврологический музей и библиотека. В 1890 г. А.Я. Кожевников организовал Московское общество невропатологов и психиатров. С 1901 г. под его руководством стал издаваться "Журнал невропатологии и психиатрии", которому было присвоено имя скоропостижно скончавшегося незадолго до выпуска первого номера журнала С.С. Корсакова, одного из учеников А.Я. Кожевникова, психиатра, описавшего у больных алкоголизмом нарушение памяти на текущие события в сочетании с полиневропатией (синдром Корсакова).



А. Я. Кожевников

Среди публикаций А.Я. Кожевникова следует отметить: "Афазия и центральный орган речи" (о сенсорной афазии), "Нуклеарная офтальмоплегия", "Epilepsia parcialis continua"; отдельные его работы были посвящены болезни Штрюмпеля, астеническому бульбарному параличу (бульбарной форме миастении), цистицеркозу, полиомиелиту, полиневритам различной этиологии.

Учениками А.Я. Кожевникова являются С.С. Корсаков, В.К. Рот, Г.И. Россолимо, В.А. Муратов, Т.И. Прибытков, Л.С. Минор, Л.О. Даркшевич, Ф.Г Рыбаков, С.А. Суханов и др.

После смерти в 1902 г. А.Я. Кожевникова руководителем кафедрой стал В.К. Рот (1848—1916). Степень доктора медицины была присвоена ему gonoris cause за монографию о нервно-мышечной патологии. В.К. Рот описал клинику невропатии наружного кожного нерва бедра (болезнь Рота) и симптом "полукуртки" (симптом Рота) при сирингомиелии, изучал апоплексию, двигательные расстройства, хорею, эпилепсию. В 1911 г. В.К. Рот в составе группы из 125 ведущих ученых Московского университета (В.И. Вернадский, С В. Лебедев, К.А. Тимирязев, С.А. Чаплыгин, В.П. Сербский, Г.И. Россолимо, Б.Н. Могильницкий, В.К. Хорошко, П.Б. Ганнушкин и др.) ушел в отставку в знак протеста в связи с беззаконием, допущенным министром народного просвещения. Он и многие его коллеги, участники протеста, стали работать в созданном в то время на частные деньги народном университете им. А.Л. Шанявского. В.К. Рот был членом попечительского совета и первым директором нового университета. Учениками В.К. Рота считали себя такие видные неврологи, как М.А. Захарченко, Е.К. Сепп, А.М. Гринштейн, И.Ю. Тарасевич. После его ухода с кафедры ею некоторое время руководил В.А. Муратов, а в 1917 г. после февральской революции на заведование кафедрой был избран другой ученик А.Я. Кожевникова — Г.И. Россолимо.

Г.И. Россолимо (1860—1928) был широко эрудированным человеком. Он являлся не только крупным невропатологом, но и признанным знатоком литературы и искусства, владел восьмью языками. Длительное время Россолимо руководил неврологическим отделением Новоекатерининской больницы, в 1911 г. создал частную детскую неврологическую клинику, а в 1923 г. специализированное детское отделение в составе неврологической клиники Московского университета.

Диссертация Г.И. Россолимо была посвящена изучению проводящих путей спинного мозга. В 1901 г. он первым описал дистрофическую миотонию, а также редкий клинический феномен, известный сейчас как синдром Россолимо—Мелькерссона—Розенталя, а в 1902 г. — один из патологических

стопных рефлексов (сгибательный рефлекс Россолимо). В дальнейшем им была описана одна из форм невропатии Дежерина—Сотта (гипертрофическая интерстициальная невропатия, характеризующаяся медленным рецидивирующим течением), созданы такие работы, как "Страх и воспитание", "К физиологии музыкального таланта" и т. п. Россолимо активно участвовал в создании нового научного направления — авиационной медицины. Количество опубликованных им работ — 107. Учениками Россолимо являются И.Н. Филимонов, Е.П. Кононова, С.А. Саркисов, Н.К. Боголепов, Р.А. Ткачев, Н.И. Проппер-Гращенков.

С 1929 г. заведующим кафедрой, созданной Кожевниковым, к тому времени — кафедрой нервных болезней 1-го Медицинского института им. Сеченова (ныне Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова) был Е.К. Сепп (1878—1957); он возглавлял эту кафедру 28 лет. Основная его монография — "История развития нервной системы позвоночных" Его учебник для студентов медицинских вузов "Нервные болезни", написанный совместно с М.Б. Цукер и Е.В. Шмидтом, выдержал 5 изданий. Он описал четверохолмный рефлекс, а в период второй мировой войны изучал проблемы военной медицины и, в частности, воздушную контузию, каузалгию, травмы периферической нервной системы. Ученики Е.К. Сеппа — Н.В. Коновалов, Е.В. Шмидт, М.Б. Цукер, Н.А. Ильина, Б.И. Гехт, П.В. Мельничук, Д.Р Штульман, Е.Н. Винарская.

С 1958 по 1960 г. кафедру возглавлял Н.И. Гращенков. В 1935—1937 гг. он изучал нейрофизиологию в Англии и США, в 1939—1944 гг. был директором ВИЭМ, с 1944 г. руководил НИИ неврологии АМН и Лабораторией нейрогуморальной регуляции АН СССР Н.И. Гращенов и в то время его сотрудник по лаборатории А.М. Вейн изучали диэнцефальный синдром, проблемы сна. В дальнейшем кафедрой руководил ученик Л.О. Даркшевича и И.Ю. Тарасевича В.В. Михеев, основные работы которого были посвящены стоматоневрологии, нейроревматизму, демиелинизирующим болезням. Сменивший В.В. Михеева на посту руководителя кафедры П.В. Мельничук занимался электрофизиологией (изучал вызванные потенциалы), разрабатывал проблемы детской неврологии, в частности исследовал гиперкинезы у детей. В настоящее время кафедру неврологии в Московской медицинской академии им. И.М. Сеченова возглавляет Н.Н. Яхно, ученик А.М. Вейна, заведующий кафедрой усовершенствования врачей, созданной на той же базе.

С 1948 г. директором НИИ неврологии АМН являлся Н.В. Коновалов. Он был прежде всего высоко эрудированным клиницистом, результаты его исследований гепатолентикулярой дегенерации нашли отражение в двух монографиях, им описан передний подострый полиомиелит, более известный сейчас как переднероговая форма бокового амиотрофического склероза. В дальнейшем Институт неврологии АМН возглавлял Е.В. Шмидт, под его руководством коллектив этого учреждения изучал главным образом различные аспекты сосудисто-мозговой патологии, поражение магистральных сосудов головы. В настоящее время НИИ неврологии возглавляет, продолжая дело своих предшественников, Н.В. Верещагин.

Основателем открытой в 1910 г. кафедры нервных болезней медицинского факультета Высших женских курсов был ученик А.Я. Кожевникова Л.С. Минор. После Октябрьской революции этот факультет был преобразован во 2-й Московский медицинский институт (ныне Российский государственный медицинский университет). Л.С. Минор описал синдромы гематомиелии и

эпиконуса спинного мозга, изучал наследственный тремор, спинную сухотку. После него кафедрой руководил автор широко известной книги "Неврологические синдромы" М.Б. Кроль. Его сменил известный специалист по изучению вегетативной нервной системы А.М. Гринштейн, с 1948 по 1958 г. кафедрой заведовал Н.И. Филимонов, исследовавший цитоархитектонику коры больших полушарий. С 1958 по 1975 г. кафедрой руководил Н.К. Боголепов. Его учениками являются Л.О. Бадалян, Л.Г Ерохина, Ю.С. Мартынов, В.Е. Гречко, А.И. Федин, Г.С. Бурд. При нем кафедра занималась разработкой таких важных клинических проблем, как патология движений, коматозные состояния, соматоневрология и нарушения мозгового кровообращения. С 1975 г. по настоящее время коллектив кафедры, возглавляемый учеником Л.О. Бадаляна Е.И. Гусевым, изучает проблемы сосудисто-мозговой патологии, в частности ишемическую болезнь мозга, а также демиелинизирующие заболевания, эпилепсию.

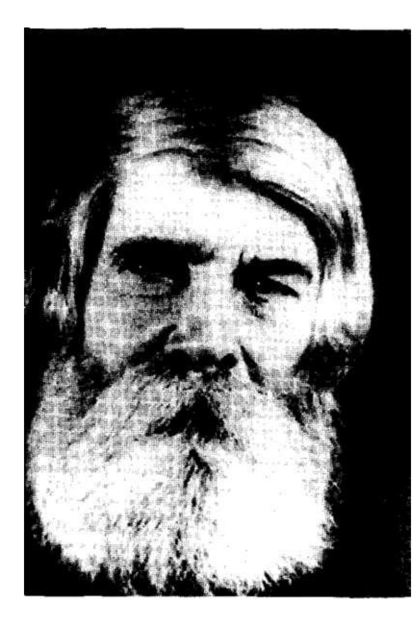
Созданием казанской ветви московской школы невропатологов с 1892 г. занимался ученик А.Я. Кожевникова **Ливерий Осипович Даркшевич** (1858—1925), который вместе с В.М. Бехтеревым в 1893 г. основал Казанское неврологическое общество и журнал "Неврологический вестник", издававшийся в Казани. Он описал одно из ядер задней спайки мозга (ядро Даркшевича), создал трехтомный "Курс нервных болезней" В это время в Казани организовалась нейрохирургическая служба, работу которой обеспечивали как хирурги (В.И. Разумовский, А.В. Вишневский), так и невропатологи, овладевающие методами нейрохирургии (П.И. Эмдин и др.).

В 1917 г. Л.О. Даркшевич возвратился в Москву, где возглавил неврологическую службу Новоекатерининской больницы. Его сотрудниками здесь были Н.Н. Пятницкий и И.Ю. Тарасевич. В 1920 г. Л.О. Даркшевич — директор и руководитель неврологической службы во вновь созданном Диагностическом институте Московского губернского отдела здравоохранения, который в 1923 г. был переведен в одно из старейших медицинских учреждений России, в основанную в 1776 г. Староекатерининскую больницу. В дальнейшем этот институт был преобразован в МОНИКИ. В период работы Л.О. Даркшевича в послереволюционный период в Москве его сотрудниками и учениками были М.С. Маргулис, Б.И. Могильницкий, Д.А. Шамбуров, А.И. Златоверов, Н.В. Коновалов, Д.С. Футер, Н.Н. Топорков, В.В. Михеев, Н.И. Пятницкий.

Учениками Л.О. Даркшевича являются В.П. Первушин, П.И. Эмдин, Д.А. Марков, Н.И. Федоров, Х.И. Протопопов, А.В. Фаворский и другие специалисты, во многом способствовавшие развитию неврологии в различных городах России (Пермь, Иркутск, Астрахань, Казань, Уфа, Минск и пр.). П.И. Эмдин (1883—1959), который с 1923 г. возглавлял кафедру нервных болезней и нейрохирургии в Ростове-на-Дону, создал школу невропатологов-нейрохирургов. Его дело в разных городах России продолжали Д.Г Шефер (Екатеринбург), В.А. Никольский (Ростов-на-Дону), Н.М. Иценко (Воронеж), Х.И. Гаркави (Нижний Новгород), Н.Е. Осокин (Саратов), Л.Н. Нестеров (Самара), И.Н. Дьяконова (Казань), Ю.П. Полосин (Иваново).

От московской школы невропатологов принципиально отличается петербургская школа. Она зародилась на базе созданной в 1857 г. И.М. Балинским кафедре душевных болезней Медико-хирургической академии. Нервные болезни на этой кафедре стал преподавать прошедший стажировку в клинике Шарко И.М. Мержеевский (1838—1908). Однако истинным основателем пе-

тербургской неврологической школы следует признать Владимира Михайловича Бехтерева (1857—1927), который был выпускником Медико-хирургической академии, преобразованной в 1881 г. в Военно-медицинскую академию. Руководить в ней кафедрой душевных и нервных болезней Бехтерев стал с 1893 г. К тому времени он создал двухтомник "Проводящие пути спинного и головного мозга", описал заболевание, которое сейчас известно как анкилозирующий спондилоартрит, или болезнь Бехтерева. В Санкт-Петербурге он в 1897 г. создал неврологическую клинику и в ней — первый в России нейрохирургический блок, в котором вскоре начали работать его ученики и, в частности, Л.М. Пуусепп (1875-1942). В 1901—1907 гг. В.М. Бехтерев выпустил 7 томов руководства по нейрофизиологии "Основы учения о функциях мозга"



В. М. Бехтерев

В 1907 г. им был основан Психоневрологический институт, представлявший собой группу научно-исследовательских институтов и клинических учреждений (Педологический институт, Нейрохирургическая и Эпилептическая клиники, Экспериментально-клинический институт по изучению алкоголизма и др.), на базе которых были открыты учебные курсы, вскоре переросшие в крупное учебное заведение, имевшее к 1915 г. до 7 тыс. студентов и именовавшееся 2-м Петроградским университетом. В нем преподавали крупнейшие специалисты в различных областях науки и среди них анатомы П.Ф. Лесгафт и В.П. Дейнека, социологи М.М. Ковалевский и О. де Роберти, физиолог Н.Е. Введенский, историк Е.В. Тарле, юрист А.Ф. Кони, биохимик М.С. Цвет, гигиенист Г.В. Хлопин, эпидемиолог Е.Н. Павловский, хирурги 8 А. Оппель, Р.Р Вреден, Е.В. Павлов, коллеги и ученики Бехтерева по Военно-медицинской академии неврологи, психиатры и психологи П.А. Останков, М.П. Никитин, А.В. Гервер, А.Ф. Лазурский, В.П. Осипов, В.Н. Мясищев, Г.Я. Голант, Н.М. Щелованов и др.

Работа в Психоневрологическом институте и в клинике Военно-медицинской академии позволила В.М. Бехтереву написать такие произведения, как "Психика и мозг", "Объективная психология" в 2 томах, "Гипноз, внушение и психотерапия", "Нервные болезни в отдельных наблюдениях" "Общая диагностика болезней нервной системы" и др.

В 1920 г. Психоневрологический институт и 2-й Петроградский университет были реорганизованы, на их базе открыто несколько учебных заведений, в частности ГИМЗ (Государственный институт медицинских знаний), впоследствии преобразованный в Санитарно-гигиенический институт (ныне Санкт-Петербургская медицинская академия им. Н.И. Мечникова). В 1921 г. В.М. Бехтерев создал и возглавил Институт по изучению мозга и психической деятельности. Тогда же по его инициативе была организована Психоневроло-

гическая академия, объединявшая до 15 научно-исследовательских институтов и клиник, которые занимались лечением больных и изучением многих актуальных медицинских и социологических проблем. Круг интересов В.М. Бехтерева был чрезвычайно широк, популярность необычайная, количество печатных работ превысило 600. Им была создана наука — рефлексология, которую теперь можно было бы назвать физиологической психологией. Ее проблемы нашли отражение в книгах В.М. Бехтерева "Общая рефлексология" "Коллективная рефлексология", "Рефлексология труда" Ряд его печатных работ направлен на борьбу с алкоголизмом ("Алкоголизм и борьба с ним" "Алкогольная политика и алкогольное выздоровление" и др.). Последняя книга В.М. Бехтерева "Мозг и его деятельность" была издана в 1928 г., вскоре после смерти автора; в дальнейшем труды его попали в опалу и до 1954 г. не публиковались. Среди учеников В.М. Бехтерева были неврологи М.Н. Жуковский, М.П. Никитин, Е.А. Вендерович, Б.С. Дойников, А.Г. Молотков, Л.М. Пуусепп, Л.И. Омороков, В.П. Осипов, П.К. Анохин, М.И. Аствацатуров.

М.И. Аствацатуров (1877—1936) длительно руководил созданной В.М. Бехтеревым кафедрой неврологии Военно-медицинской академии. Он изучал, в частности, проблемы соматоневрологии, создал учебник по нервным болезням, выдержавший 8 изданий. В разные годы на той же кафедре работали А.В. Триумфов — автор настольной книги нескольких поколений невропатологов "Топическая диагностика заболеваний нервной системы", И.Я. Раздольский — специалист по нейроонкологии, опубликовавший несколько посвященных ей книг, А.Г Панов — один их первых исследователей клещевого энцефалита, Г.А. Акимов, изучавший проблемы сосудисто-мозговой патологии и, в частности, синкопальные состояния. Под редакцией Г.А. Акимова была создана книга "Дифференциальная диагностика заболеваний нервной системы", изданная в 1997 г.

Особое место среди петербургских невропатологов занимает Л.В. Блюминау — автор популярной среди неврологов монографии "Мозг человека" изданной в 1906 и в 1925 гг

Развитию неврологии во многом способствовали работы крупных отечественных нейрофизиологов, в частности создателя книг "Рефлексы головного мозга" и "Элементы мысли" И.М. Сеченова, а также основателя учения об условных рефлексах И.П. Павлова. Проблемы нейрофизиологии в дальнейшем развивали А.А. Ухтомский, Л.А. Орбели, Н.А. Бернштейн, П.К. Анохин и др. Совершенствованию неврологических знаний во многом способствовали невропатолог и нейрогенстик С.Н. Давиденков, специалисты по нейроинфекциям М.С. Маргулис, А.П. Зинченко, по нейроонкологии — невропатологи И.Я. Раздольский, В.В. Крамер, М.Ю. Рапопорт.

В диагностику и лечение неврологических больных большой вклад внесли ведущие нейрохирурги нашей страны: А.Л. Поленов, Н.Н. Бурденко, И.С. Бабчин, Б.Г Егоров, В.А. Никольский, Д.Г Шефер, В.М. Угрюмов, Б.Г Егоров, А.И. Арутюнов, А.Н. Коновалов.

В XX в. неврология как наука проделала несколько этапов. Нсйроморфологический период ее развития постепенно сменялся нейрофизиологическим, затем наступил преимущественно нейробиохимический этап, который стал особенно перспективным, поскольку в это время уточняется патогенез многих заболеваний нервной системы и с его учетом разрабатывается их лечение. В последнее время важное место в теоретической и практической неврологии занимают методы, позволяющие визуализировать мозг и окружаю-

щие ткани и дающие при этом ценную информацию при многих органических поражениях нервной системы.

В настоящее время в России существует неврологическая служба, объединяющая усилия более 15 тыс. специалистов. Ее возглавляют НИИ неврологии РАМН и кафедры неврологии, находящиеся в Москве, Санкт-Петербурге, в республиканских, краевых и областных центрах. При этом отечественные неврологи концентрируют свое внимание главным образом на распространенных заболеваниях нервной системы, имеющих наибольшую социальную значимость. Это прежде всего сосудисто-мозговая патология, демиелинизирующие заболевания, нейроинфекции, эпилепсия, болезни периферической нервной системы, неврозы.

Современные неврологи, опираясь на уже сложившуюся теоретическую базу, результаты собственных научных исследований и клинический опыт, а также на возрастающие возможности изучения нервной системы в норме и при ее поражениях, развитию которых способствуют успехи многих наук, в частности физики, химии, технических дисциплин, осуществляют дальнейшее совершенствование диагностики болезней и травматических поражений нервной системы, расширяя диапазон возможностей их распознавания, лечения и профилактики.

Глава 2
ВВЕДЕНИЕ В КЛИНИЧЕСКУЮ НЕВРОЛОГИЮ

2.1. Общие положения

Нервная система обеспечивает интеграцию составляющих организм структур, регуляцию происходящих в них метаболических, трофических процессов и поддержание таким образом относительного постоянства внутренней среды организма (гомеостаза). Кроме того, нервная система осуществляет контроль за состоянием и деятельностью отдельных органов и тканей и благодаря наличию обратных связей с ними обеспечивает рациональный уровень их функциональной активности. Благодаря нервной системе осуществляется взаимодействие организма с внешней средой, получение информации о воздействующих на него внешних факторах, которые могут непосредственно контактировать с организмом или находиться на некотором расстоянии от него. На основании этой информации под влиянием нервных структур в организме возникают реакции, направленные на его адаптацию к окружающей среде. Нервная система осуществляет контроль за положением частей тела в пространстве и через посредство опорно-двигательного аппарата обеспечивает все виды двигательных актов и их коррекцию в процессе выполнения. Нервная система осуществляет, наконец, все виды психической деятельности — сознание, эмоциональное реагирование, интеллектуально-мнестические процессы, включая высшие психические функции. От состояния нервной системы, а также особенностей воспитания и обучения зависят особенности человеческой личности.

2.2. Некоторые исторические аспекты изучения нервной системы

Всегда ли люди понимали значимость нервной системы, ее роль в развитии и существовании человека, в обеспечении его физического и психического здоровья? Всегда ли осознавали, что особенности личности человека, его душевного состояния, самосознание и понимание происходящего вокруг, возможность чувствовать и действовать зависят от состояния нервной системы, в частности от функций головного мозга? Вовсе нет. К примеру, в древние времена отношение к мозгу у египтян проявлялось при бальзамировании тел умерших. По описаниям древнегреческого историка Геродота известно, что при бальзамировании тел умерших египтян важные для человека органы, в частности органы брюшной полости, старались сохранить, а с мозгом обращались просто: введенным через ноздри металлическим предметом разрушалась решетчатая кость, после этого мозг, который рассматривался как скопление носового секрета, выделяемого в случаях насморка, из полости черепа вымывали водой. Чувства и разум в Древней Ассирии, Древней Греции, в Древнем Риме связывали главным образом с состоянием печени, диафрагмы, сердца.

Признается, что первым о мозге как о вместилище души писал еще в VI в. до н.э. Алкмеон из Кретоны. Гиппократ (460 г. — около 370 г. до н.э.) в трак-

тате о священной болезни (эпилепсии) приблизительно в 420 г. до н.э. писал: "Человек должен в полной мере осознать тот факт, что именно из мозга — и только из мозга — происходят наши ощущения радости, удовольствия, веселья, так же как наши печаль, боль, скорбь, слезы. Мы мыслим мозгом и с его помощью можем видеть и слышать и способны различать уродство и красоту, добро и зло, то, что приятно и неприятно" Основоположник Александрийской медицинской школы, которого принято считать и первым анатомом, Герофил (325—280 гг. до н.э.), изучая мозг казненных преступников, подробно описал строение его четырех желудочков, которые при вскрытии оказываются пустыми. Видимо, это обстоятельство, а также центральное положение желудочков в мозге привели его к мысли о том, что они являются вместилищем души. Такую точку зрения вслед за Герофилом разделяли многое ученые древних и средних веков. Ее придерживался, к примеру, выдающийся мудрец и живописец Леонардо да Винчи (1452—1519).

Однако длительно существовало и мнение, которого в свое время придерживались такие великие философы древности, как Аристотель и Платон, о том, что ведущая роль в обеспечении психической жизни человека осуществляется его сердцем. Уже в начале XVII в. великий В. Шекспир устами одного из героев пьесы "Три веронца" задавал вопрос: "Скажи мне, где мечты начало? Мозг, сердце ль жизнь ей даровало?" Да и в настоящее время мы, оценивая душевные качества человека, нередко характеризуем его как сердечного или бессердечного, пользуемся такими выражениями, как "от всего сердца", "легко на сердце" и т. п. В XVII в. Рене Декарт (R. Descartes, 1596—1650) высказывался о том, что живые организмы можно сравнивать с механическими автоматическими устройствами, которые управляются мозгом. При этом Р Декарт признавал, что материально существующий мозг человека в отличие от мозга животных одушевлен. В связи с этим Р. Декарт признается основателем философского направления — дуализма. Он ввел представление о дуге (дуга Декарта), которая в последующем стала именоваться рефлекторной дугой. Рефлекс (от лат. reflexus — отражение) — реакция организма на раздражение. Человека Р Декарт рассматривал как единение телесного механизма с душой, обладающей мышлением и волей, расположенной в эпифизе. Он признавал психическую деятельность, мысль, знание основой существования ("мыслю, следовательно, существую").

В 1863 г. И.М. Сеченов (1829—1905) опубликовал книгу "Рефлексы головного мозга", в которой утверждал, что "все акты сознательной и бессознательной жизни по способу происхождения суть рефлексы" и таким образом признал рефлекс основой нервной деятельности. Начиная со второй половины XIX в. бурное развитие естествознания создало условия для совершенствования знаний о строении и функциях нервной системы. И.П. Павлов (1849—1936) в 1903 г., экспериментируя на животных, пришел к выводу, что психическая деятельность осуществляется через посредство открытых им условных рефлексов. Через 3 года В.М. Бехтерев (1857—1927) описал на базе клинических наблюдений наличие аналогичных рефлексов у человека и назвал их сочетательными. На основании этого открытия он создал научное направление — объективную психологию, или рефлексологию, основные идеи которой в настоящее время активно разрабатываются наукой, именуемой физиологической психологией.

Во второй половине XIX в. и в XX в. получил развитие комплекс нейронаук (нейроморфология, нейрофизиология, нейрохимия, нейропсихология, нейрогенетика), который сейчас нередко именуется нейробиологией.

В XX в. особое внимание обращается на изучение биохимических основ, происходящих в нервной ткани физиологических процессов, в частности на углубленное познание сущности медиаторных систем и их роли в нейрофизиологии в условиях нормы и патологии. Развитие этого научного направления особенно перспективно, так как способствует пониманию деятельности нервной системы, патогенеза ее заболеваний, способствует раскрытию возможностей их лечения.

2.3. Основы филогенеза нервной системы

Одним из важнейших свойств живой материи является **раздражимость.** Ее совершенствование привело к специализации некоторых структур простейших живых организмов, отдельных клеточных элементов и обусловило развитие нервной ткани.

Раздражимостью обладают уже простейшие одноклеточные организмы, в частности амеба. Раздражимость у амебы имеет поверхностно-внутреннюю полярность. Луч света раздражает поверхность амебы, что ведет к ее перемещению из освещенной зоны в тень, осуществляемому благодаря повторяющимся изменениям формы организма (метод таксиса). Жгутиковым одноклеточным организмам свойственна уже определенная специализация участков ее поверхности и обусловленная этим переднезадняя (апико-базилярная) полярность.

Многоклеточные простейшие живые существа, например гидра, содержат дифференцированные, имеющие повышенную раздражимость клетки; они находятся в поверхностном слое организма, а их отростки направлены внутрь него и образуют **асинаптическую сеть (синцитий).** Раздражение поверхности гидры ведет к возникновению у нее слабо дифференцированных двигательных реакций.

Более сложно нервная система организована у червей, в теле которых продольно оси находятся две параллельные цепочки нервных узлов (ганглиев), при этом каждая их пара, расположенная в плоскости одного и того же поперечника, обеспечивает чувствительность и сокращение тканей соответствующего ей фрагмента (сегмента) тела червя. По сути на данном этапе развития живого проявляется **метамерное строение организма.** Метамеры (сегменты тела) обладают определенной автономией. В связи с этим части перерезанного лопатой дождевого червя способны к самостоятельному существованию. У членистоногих (например, у пчелы) наряду с парой параллельно расположенных цепочек ганглиев имеется интегрирующий их функцию непарный надглоточный (головной) узел, без которого живое существо оказывается нежизнеспособным.

У позвоночных нервная система развивается из медуллярной трубки, образующейся из наружного (эктодермального) зародышевого листка. При этом у прародителя позвоночных — ланцетика наблюдается метамерность строения нервной трубки и всего организма. У более сложно организованных позвоночных в процессе их эволюции происходит утолщение переднего конца нервной (медуллярной) трубки, образование здесь так называемых мозговых пузырей, из которых происходит формирование головного мозга. Головной мозг в процессе формирования более высоких уровней развития позвоноч-

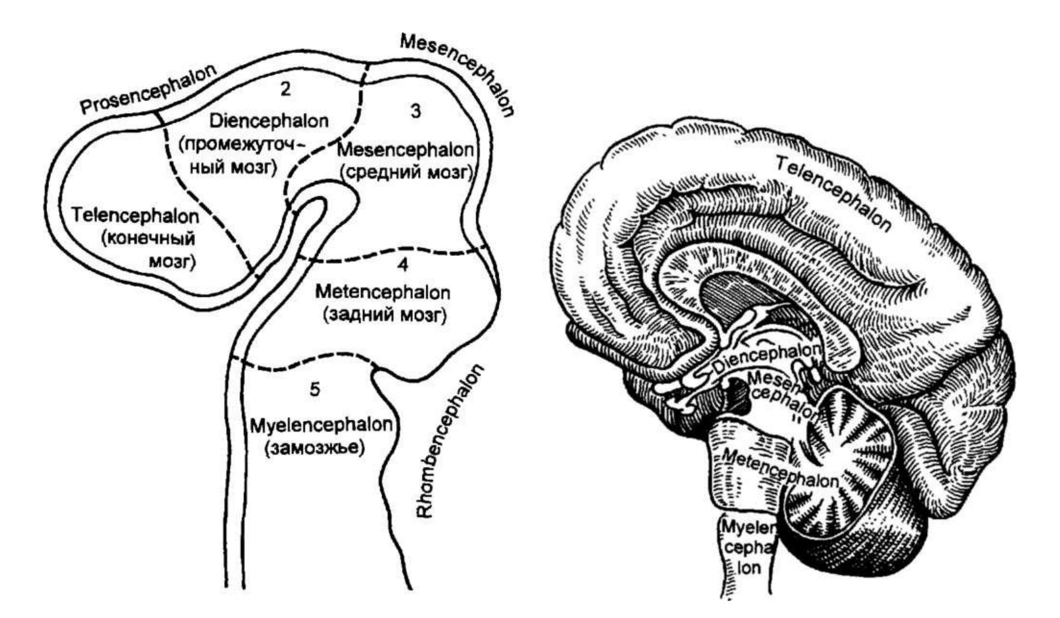
ных (рыбы, амфибии, рептилии, птицы, млекопитающие) имеет все более сложное строение. При этом прогрессирующая **цефализация нервной системы сочетается с метамерией,** которая отчетливо выражена у всех млекопитающих, в том числе и у человека.

2.4. Онтогенез нервной системы

В процессе онтогенеза человека на дорсальной поверхности наружного (эктодермального) зародышевого листка дифференцируется нервная или мозговая борозда (медуллярный желобок), которая постепенно углубляется, края ее сближаются и при этом образуется **нервная, или мозговая, трубка,** в которой герминативный (ростковый, зародышевый) клеточный слой, находящийся в наружном (эктодермальном) зародышевом листке снаружи, в нервной трубке оказывается внутри.

Нервная трубка развивается неравномерно. Передний отдел ее постепенно утолщается и уже на 4-й неделе развития зародыша здесь образуется 3 **мозговых пузыря:** передний — prosencephalon, средний — mesencephalon, задний — rombencephalon.

В дальнейшем (на 6-й неделе) передний и задний мозговые пузыри делятся на 2 части. Таким образом, стадия 3 пузырей сменяется стадией 5 **пузырей** (рис. 2.1), из которых в последующем и происходит формирование головного мозга (рис. 2.2). При этом в процессе онтогенеза из переднего, точнее — из первичного переднего мозгового пузыря выделяется и быстро увеличивается вторичный передний мозговой пузырь или конечный мозг (telencephalon). Из



Рис, 2.1. Развитие головного мозга в онтогенезе. Стадия пяти пузырей.

Рис. 2.2. Головной мозг человека. Сагиттальный срез.

него формируются главным образом парное образование — большие полушария, а полость его превращается в боковые желудочки мозга (левый признается первым, правый — вторым); каждый из них имеет центральную часть и 3 рога; при этом центральная часть бокового желудочка оказывается в глубине теменной доли большого полушария, передний рог — в лобной доле, нижний рог — в височной доле, задний рог — в затылочной. Производными вторичного переднего мозгового пузыря оказываются и периферические структуры обонятельного анализатора. Первичный передний мозговой пузырь становится источником формирования главным образом структур промежуточного мозга (diencephalon), а полость его преобразуется в непарный III мозговой желудочек. С каждой стороны промежуточного мозга в дальнейшем вырастает по глазному пузырю, из которого формируются зрительные тракты, зрительные нервы и сетчатка. Из среднего мозгового пузыря образуется средний мозг (mesencephalon); полость его превращается в водопровод мозга. Из заднего (rombencephalon) мозгового пузыря создаются два отдела, один из них — задний мозг (metencephalon) — идет на формирования моста мозга и мозжечка, а из оставшейся части ромбовидного мозга (замозжья) формируется продолговатый мозг (myelencephalon, medulla oblongata, bulbus); полость ромбовидного мозга при этом превращается в IV мозговой желудочек, дно которого имеет форму ромба (ромбовидная ямка).

В процессе дифференциации зародышевых (герминативных) клеток, составляющих внутренний слой медуллярной трубки, часть их, проходя стадию нейробласта, превращается в нейроциты (нейроны) — зрелые нервные клетки. Другая часть зародышевых клеток, пройдя определенные стадии созревания, трансформируется в зрелые глиальные элементы (астроциты, олигодендроциты, эпендимоциты).

К моменту рождения ребенка нервные клетки достигают зрелости и уже неспособны к делению. В связи с этим в дальнейшем их число не увеличивается, и если нервная ткань в процессе онтогенеза развивается нормально, в последующем не возникает опухолей, состоящих из нейронов. Глиальные же клетки во всех стадиях своего развития способны к митотическому делению, и в течение жизни человека в мозге его могут быть обнаружены глиальные элементы разной степени зрелости. Из подвергшихся мутации глиальных клеток возможно формирование опухолей практически в любом возрасте человека. Это истинные мозговые опухоли, известные как глиальные опухоли, или глиомы. В зависимости от степени зрелости составляющих их глиальных клеток они могут дифференцироваться на незрелые (злокачественные) и зрелые (доброкачественные) (см. главу 38).

В мозговых желудочках главным образом железистыми клетками сосудистых ворсинчатых (хориоидальных) сплетений осуществляется **секреция цереброспинальной жидкости (ЦСЖ),** или ликвора. Другим источником продукции ЦСЖ признаются эпителиальные клетки и клетки интерстициальной соединительной ткани, также находящиеся в желудочках мозга. Полости мозговых пузырей, трансформируясь в желудочки мозга, сохраняют связи друг с другом. При этом парные боковые желудочки соединяются с непарным III мозговым желудочком через межжелудочковые отверстия (отверстия Монро). III мозговой желудочек через водопровод мозга (aqueductus cerebri, сильвиев водопровод) соединяется с образующимся из полости ромбовидного мозга IV мозговым желудочком.

К 8-й неделе развития плода возникает переполнение ЦСЖ желудочковой

системы формирующегося мозга, т. е. появляется тенденция к развитию внутренней гидроцефалии. При этом в желудочковой системе повышается давление ЦСЖ, что способствует раскрытию апертур (отверстий) IV мозгового желудочка — непарной срединной апертуры (отверстие Мажанди) и парной латеральной апертуры (отверстие Люшки). После раскрытия этих апертур ЦСЖ получает возможность выхода в мозжечково-мозговую (большую) цистерну и боковые цистерны моста. При этом давление ЦСЖ в желудочках головного мозга нормализуется, а центральный канал спинного мозга, формирующегося из той части нервной трубки, которая не участвовала в развитии мозговых пузырей, постепенно запустевает и редуцируется.

2.5. Нервная ткань

Собственно нервную ткань составляют нервные клетки (нейроны) с их отростками и клетки глии. Сосуды и оболочки мозга имеют мезодермальное происхождение.

2.5.1. Историческая справка

Успехи оптики, приведшие к созданию светового микроскопа, и достижения химии, позволившие получить анилиновые и другие красители, привели к возникновению и развитию гистологии. Это позволило во второй половине XVIII в. обнаружить в мозге **нервные волокна** (А. Монро — 1787 г., Ф. Фонтан — 1781 г., И. Рейли — 1796 г.); в 30-х годах XIX в. были описаны и **нервные клетки** (X. Эренберг в 1833 г.; Я. Пуркинье, Т. Шванн в 1838 г.). В 1865 г. О. Дейтерс (1834—1863) и в 1867 г. А.Я. Кожевников доказали, что нервные волокна являются отростками нервных клеток. О. Дейтерс отметил, что один из отростков обычно длинный, остальные — короткие. Эти отростки получили название соответственно аксон (нейрит) и дендриты. В 1887 г. испанский нейроморфолог С. Рамон-и-Кахаль (S. Ramon у Cajal, 1852—1934) сформулировал положения: 1) концевые разветвления длинного отростка нервной клетки — аксона свободно оканчиваются в сером веществе мозга и не образуют сетей; 2) между отростками нервных клеток существуют контакты; 3) в местах контакта волокон или волокна и тела клетки передача нервного импульса происходит по принципу электрических проводников, возможно через индукцию[1]

В 1891 г. С Рамон-и-Кахаль установил **закон динамической поляризации нервной клетки:** нервный импульс перемещается по клетке и ее отросткам всегда в одном направлении: дендрит -> тело клетки аксон. В том же году немецкий исследователь В. Вальдейер (W. Waldeyer, 1836—1921) назвал нервную клетку со всеми ее отростками **"нейрон"** и, опираясь на добытые к тому временем данные о структуре нервной ткани, окончательно сформулировал **нейронную теорию** ее строения. К тому времени эта теория далеко не всем исследователям представлялась очевидной. Среди ее противников были, в частности, такие видные неврологи, как Ю. Герлах и К. Гольджи — сторонники синцитиального строения мозга.

[1] В 1904 г. С. Рамон-и-Кахаль удостоен Нобелевской премии.

Уже при макроскопическом осмотре мозга на разрезе выявляется неоднородность составляющей его ткани. В головном и спинном мозге прежде всего выделяются участки серого и белого вещества. Серое вещество — места скопления тел нервных клеток и протоплазматической астроцитарной глии. Белое вещество состоит в основном из нервных волокон и окружающих их глиальных клеток — главным образом олигодендроцитов и волокнистых астроцитов. При этом белый цвет белого вещества мозга обусловлен цветом миелиновой оболочкой нервных волокон, формирующих проводящие проекционные пути, комиссуральные и ассоциативные связи.

2.5.2. Нервная клетка

Нервная клетка (нейрон), признающаяся основной структурной и функциональной единицей нервной системы (рис. 2.3), принципиально отличается от клеток, составляющих другие органы и ткани.

Но функциональная самостоятельность нейрона условна. Так, например, гибель периферических двигательных нервных клеток, расположенных в передних рогах спинного мозга, может лишить смысла активность сопряженных с ними корковых моторных нейронов, так как прерывается путь между двигательными клетками коры и исполнительным органом — в данном случае с определенными поперечнополосатыми мышцами (ситуация, возникающая, к примеру, при эпидемическом полиомиелите). Особенности функции нейронов сказываются на их форме (рис. 2.4) и составе содержащихся в них цитоплазматических органелл.

Каждая нервная клетка (нейрон) имеет тело **(перикарион)** и отростки. Один из них, маловетвящийся и обычно самый длинный — **аксон** (нейрит); другие, короткие, имеющие много ответвлений, — **дендриты,** в типичных случаях характеризующиеся древовидным строением. Форма и размеры нейронов вариабельны. По форме тел их делят на звездчатые, корзинчатые, пирамидные и пр. Размеры тел нейронов варьируют от 4 до 150 мкм в диаметре. Нейроны с большим количеством отростков называют мультиполярными, их большинство. Кроме того, существуют биполярные нейроны с аксоном и одним дендритом, находящиеся главным образом в составе обонятельной, зрительной и слуховой систем, и так называемые псевдоуниполярные клетки, расположенные в спинальных ганглиях, и их аналогах, находящихся в составе черепных нервов. Псевдоуниполярные клетки также имеют по два отростка — аксон и дендрит[1], но проксимальные части этих отростков прочно прилежат друг к другу, что на препаратах, импрегнированных серебром, создает впечатление униполярное™ клеток. Принято считать, что только в головном мозге человека насчитывается до 10 млрд нейронов. Возможна классификация нервных клеток и по длине аксонов (клетки с длинными аксонами, выходящими за пределы данного скопления клеток (ядра), называют клетками Гольджи I, клетки с короткими аксонами — клетки Гольджи II. Классифицируются нейроны также и по их функции: сенсорные, моторные, ассоциативные. Особенно значимой для понимания многих клинических проблем является, пожалуй, классификация нейронов по характеру выраба-

[1]У псевдоуниполярных клеток, тела которых расположены в спинномозговых ганглиях или их аналогах на краниальном уровне, дендриты обычно длинные, при этом они имеют строение и функциональные особенности, характерные для аксонов.

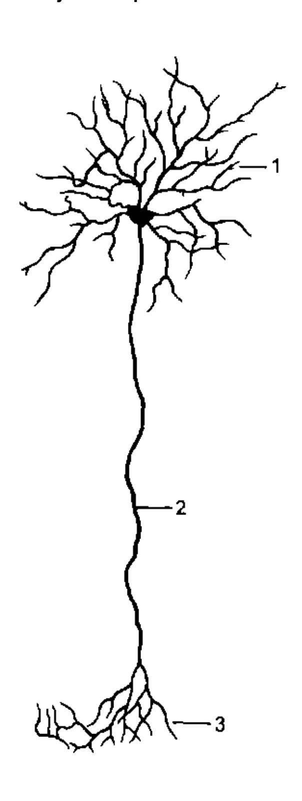


Рис. 2.3. Нейрон, его отростки.
1 — **дендриты, 2 — аксон, 3 — разветвления аксона.**

тываемого в них нейромедиатора (нейротрансмиттера). По этому принципу нейроны дифференцируются на холинергические, серотонинергические, адреналинергические, ГАМКергические, допаминергические и т. п.

Тело клетки и ее отростки покрывает непрерывная сдвоенная мембрана **(невролемма),** представляющая собой липопротеиновый комплекс и выполняющая разграничительную и транспортные функции. Через нее осуществляется пассивный транспорт воды и некоторых низкомолекулярных веществ, а также перенос ионов и органических молекул против градиента концентрации с затратой энергии, возникающей в основном при расщеплении молекул аденозинтрифосфата (АТФ). Последнее свойство мембраны нервной клетки обеспечивает поддержание в ней постоянного мембранного потенциала покоя, а также возникновение возбуждающего или тормозного постсинаптического потенциалов (ВПСП или ТПСП), определяющих формирование нервного импульса в связи с резким изменением проницаемости клеточных мембран для содержащих биоэлектрический заряд ионов.

Нейрон (рис. 2.5) не только обеспечивает проведение импульсов, но и синтезирует белки, липиды, углеводы, а также нейромедиаторы (нейротрансмиттеры). Некоторые нейроны к тому же продуцируют гормоны (вазопрессин, окситоцин, антидиуретический гормон, рилизинг-факторы). В теле нейрона находятся цитоплазма и ядро с расположенным в нем ядрышком, а также базофильные органоиды (органеллы): пластинчатый комплекс (комплекс Гольджи), митохондрии, лизосомы, имеющиеся и в соматических клетках, и, кроме того, специфические для нервных клеток базофильное вещество Ниссля, нейрофибриллы и нейротрубочки. В качестве включений в цитоплазме нервных клеток возможно наличие гранул гликогена, каротиноидов, пигмента и пр.

Ядро нервной клетки относительно большое, слабо окрашивается, содержит много дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК); его окружает двухслойная мембрана с множеством пор, через которые совершается обмен между цитоплазмой и заполняющей ядро нуклеоплазмой. В ядре происходит синтез рибонуклеиновой кислоты (РНК), которая проникает из него в плазму и участвует в формировании органелл клетки. Заключенное в ядре ядрышко представляет собой лишенное мембраны меняющееся по форме, размеру и химическому составу образование, состоящее из РНК, белков, липидов и находящегося внутри слоя ДНК. Изменчивость ядрышка отражает его высокую физиологическую активность.

Пластинчатый комплекс Гольджи (липохондрии), как и ядрышко, в процессе жизнедеятельности клетки подвергается циклическим изменениям. Он

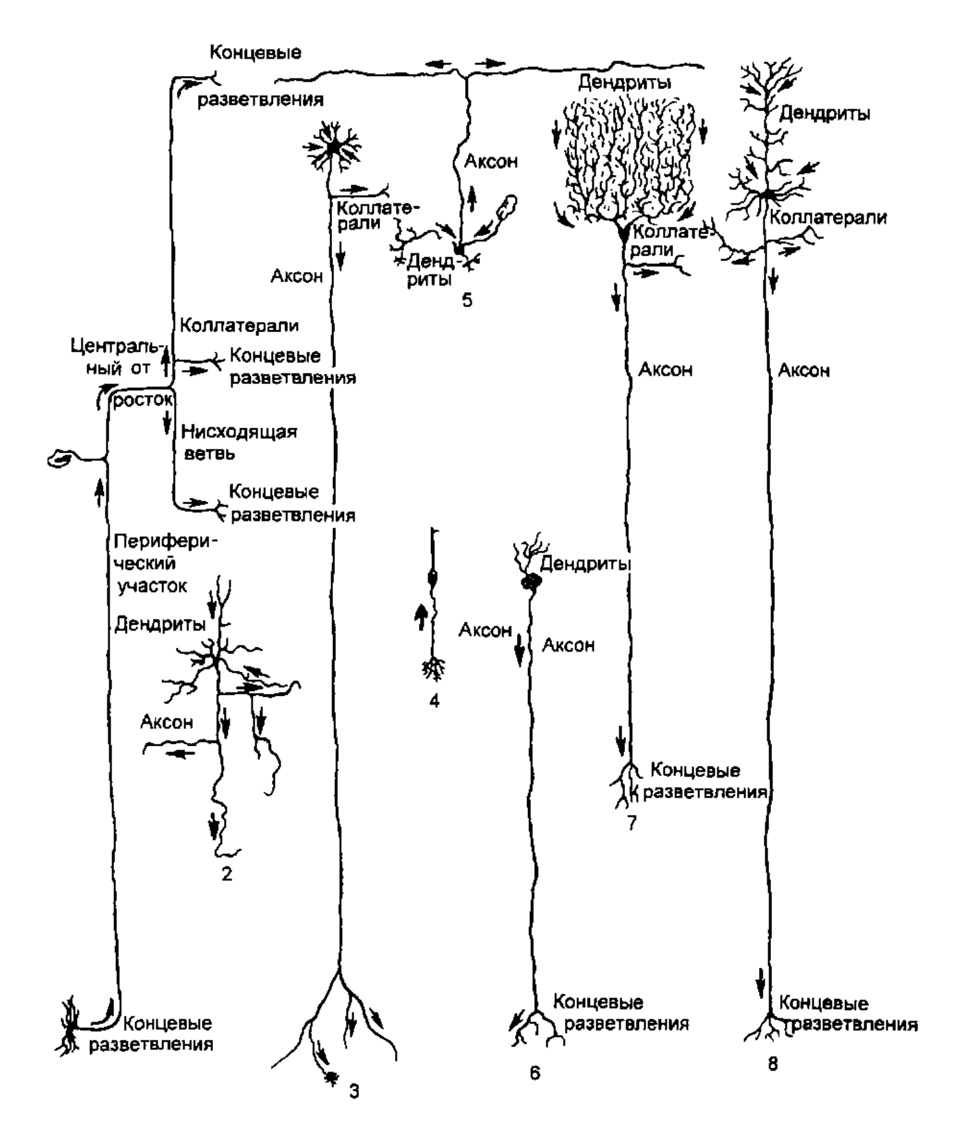


Рис. 2.4. Некоторые виды нейронов (по Бейли).

1 — периферический чувствительный нейрон; 2 — короткоаксонный нейрон типа Гольджи II; 3 — периферический мотонейрон; 4 — обонятельный нейрон; 5 — клетка зернистого слоя мозжечка; 6 — нейрон симпатического узла; 7 — клетка Пуркинье; 8 — пирамидная клетка Беца. Стрелки показывают направление перемещающихся по клетке нервных импульсов.

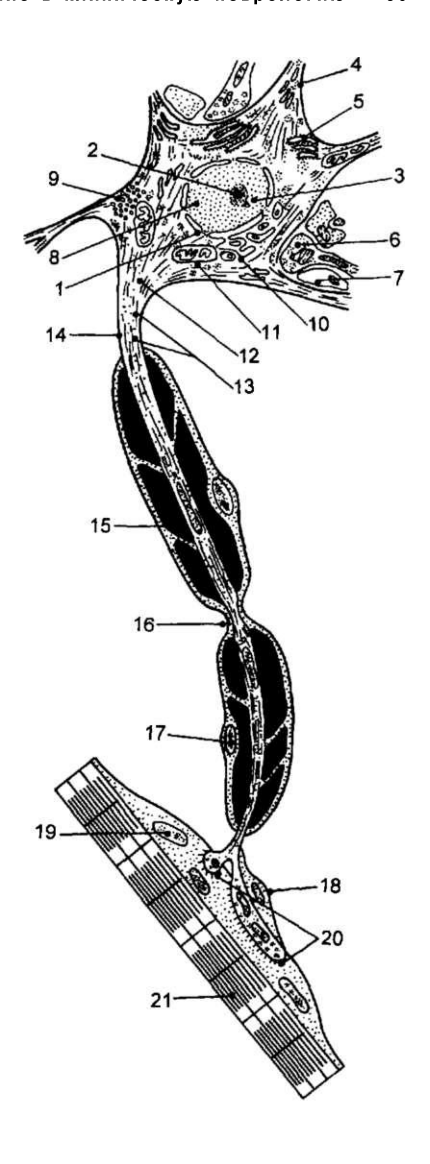


Рис. 2.5. Компоненты периферического мотонейрона [По Дж. Шаде и Д. Форду].

I — ядро; 2 — ядрышко; 3 — сателлит ядрышка; 4 — дендрит; 5 — эндоплазматическая сеть с гранулами РНК (вещество Ниссля); 6 — синапс; 7 — ножка астроцита; 8 — гранулы ДНК; 9 — липофусцин; 10 — аппарат Гольджи; 11 — митохондрия; 12 — аксонньтй холмик; 13 — нейрофибриллы; 14 — аксон; 15 — миелиновая оболочка; 16 — перехват Ранвье; 17 — ядро леммоцита; 18 — леммоцит в области нервно-мышечного синапса; 19 — ядро мышечной клетки; 20 — нервно-мышечное соединение; 21 — мышца.

состоит из плотно упакованных двухслойных мембран и гранул, содержит липиды, фосфатиды, мукополисахариды и участвует в синтезе углеводных полимеров, гормонов.

Митохондрии имеют палочковидную форму, рассеяны по всей цитоплазме нейрона. Особенно много их в наиболее активных частях нейрона: в его теле и окончаниях ветвлений аксона (в пресинаптических пуговках). Митохондрии содержат дыхательные ферменты и играют важную роль в осуществлении дыхания клетки, обеспечивая процесс окислительного фосфорилирования (окисление углеводов и жиров) и участия в гликолизе. Основная функция митохондрий связана с образованием богатой энергией АТФ.

Лизосомы имеют вид вакуолей, содержат гидролитические ферменты (протеиназы, нуклеазы, глюкозидазы, фосфатазы, липазы), расщепляющие различные биополимеры. Основная функция лизосом — расщепление биологических макромолекул внутриклеточного и внеклеточного происхождения на более простые микромолекулы, которые впоследствии могут быть утилизированы в результате происходящего в нейроне биосинтеза более сложных соединений.

Базофильное **вещество Ниссля (тигроид)** составляют базофильные трубчатые структуры и гранулы из РНК, соединенной с белком (РНК-Б). Глыбки вещества Ниссля рассеяны по всей цитоплазме нейрона и составляют эндоплазматическую сеть. Измельчаясь, они проникают в его дендриты, однако в аксоне и в той части тела клетки, от которой начинается аксон, базофильное вещество отсутствует. Признано, что оно осуществляет синтез белков, происходящий под контролем генетического аппарата ядра. Количество базофильного вещества в нервной клетке изменчиво и зависит от ее функционального состояния.

Среди включений в нервной клетке особое значение имеет **нейромеланин,** скопление которого наблюдается в черном веществе (substantia nigra) среднего мозга. Нейромеланин — необходимое звено в процессе образования катехоламинов.

2.5.3. Нервные волокна

Нервное волокно — в большинстве случаев аксон нервной клетки, состоит из осевого цилиндра, покрытого миелиновой оболочкой. Толщина аксона составляет от 0,3 до 20 мкм и зависит главным образом от толщины миелиновой оболочки, которая образуется за счет многократного обертывания фрагментов осевого цилиндра "избыточной" оболочкой прилежащих к нему глиальных клеток, в центральной нервной системе — олигодендроцитов, в периферической нервной системе — шванновских клеток (леммоциты). Образуемая таким образом миелиновая оболочка состоит из слоев, спиралеобразно окружающих осевой цилиндр аксона, число их может быть 100 и более (рис. 2.6). В состав миелиновой оболочки входят холестерин, фосфолипиды, некоторые цереброзиды и жирные кислоты, а также белковые вещества. Между фрагментами миелиновой оболочки, каждый из которых сформирован за счет оболочки ближайшей глиальной клетки, образуются просветы — перехваты Ранвье (см. рис. 2.5). Скорость проведения по волокну нервного импульса прямо пропорциональна толщине его миелиновой оболочки и варьирует от 0,6 до 20 м/с.

Американские физиологи Г. Гассер (H.S. Gasser, 1888—1963) и Дж. Эрлангер (G. Erlanger, 1874—1965) в 1924 г. разделили аксоны на группы А, В и С. Большинство миелиновых волокон относятся к группе А. Группу В составляют белые соединительные ветви, относящиеся к симпатической нервной системе. В группу С входят наиболее тонкие нервные волокна, которые обычно называют без-

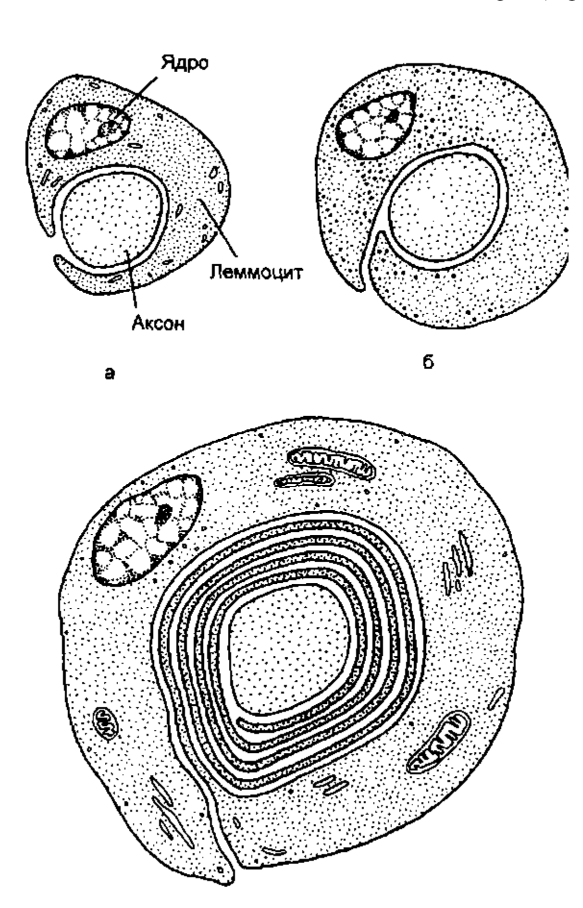


Рис. 2.6. Поперечные срезы нервного волокна на разных этапах процесса его миелинизации (аксон и леммоцит).

а, б, в — стадии формирования миелиновой оболочки.

миелиновыми (безмякотными), однако и они, как правило, имеют хотя бы очень тонкую, однослойную миелиновую оболочку. Волокна группы А делятся по толщине на А-альфа, А-бета и А-гамма. А-альфа наиболее толстые из них[1]

Зная толщину миелинового волокна, можно определить скорость проведения по нему нервного импульса. При этом, если волокно толще 1 мкм, можно пользоваться формулой: *V (скорость проведения нервного импульса) = диаметр волокна (в мкм), умноженный на 6. Полученное произведение обозначается в м/с.*

Для определения скорости проведения импульсов по волокнам С (диаметр меньше 1 мкм), может быть применена другая формула: *V= диаметр волокна (в мкм), умноженный на 2. Полученное произведение обозначается в м/с.* Д. Ллойд (D. Lloyd) классифицирует аксоны по их диаметру: 1-я группа — 12—20 мкм; 2-я группа — 6—12 мкм; 3-я группа — 1—6 мкм; 4-я группа — меньше 1 мкм.

2.5.4. Аксоток

Для нейрона характерна исключительно высокая активность метаболических процессов. Биосинтез большинства макромолекул клетки осуществляется в ее теле. Отсюда они распространяются по аксону посредством **ортоградного аксонального тока.** Различают *быстрый ортоградный аксональный ток* (аксональный транспорт), или быстрый компонент аксотока, благодаря которому по аксону транспортируются молекулы белка, гликопротеиды и фосфолипиды, некоторые ферменты, необходимые для поддержания текущего метаболизма, со скоростью 200—400 мм/сут. *Медленный аксональный ток* (аксональный транспорт) обеспечивает перенос из тела клетки к периферии аксона материала для восстановления клеточного каркаса (микротубулярно-нейрофиламентарной сети) со скоростью 0,3—1,0 мм/сут (МКа) и актиносодержаших микрофиламентов и аксоплазматического матрикса со скоростью 2—4 мм/сут (МКб).

Большинство переносимых по аксону молекул включается в метаболизм в пределах нейрона; они обеспечивают восстановление его энергетических затрат, рост и регенерацию аксонов. Часть из них может переходить в постсинаптические структуры, а также в прилежащие глиальные клетки, участвуя таким образом, в частности, и в формировании миелиновой оболочки.

Продукты происходящих в аксоне процессов метаболизма посредством **ретроградного аксонального тока** со скоростью 150—300 мм/сут перемещаются в тело клетки, где подвергаются дальнейшему разрушению ферментами лизосом до составных элементов, используемых при формировании вновь синтезируемых в теле нейрона макромолекул. Таким образом, ретроградный аксональный ток обеспечивает возможность осуществления в теле клетки процессов вторичной утилизации микромолекул.

2.5.5. Синаптическая передача

Место, где окончание аксона сближается с дендритом или телом следующей в нейронной цепи нервной клетки, по предложению Ч. Шеррингтона (Ch. Sherrington, 1857—1952), называется синапсом (от греч. sinapto — за-

Г. Гассер и Дж. Эрлангер в 1944 г. удостоены Нобелевской премии.

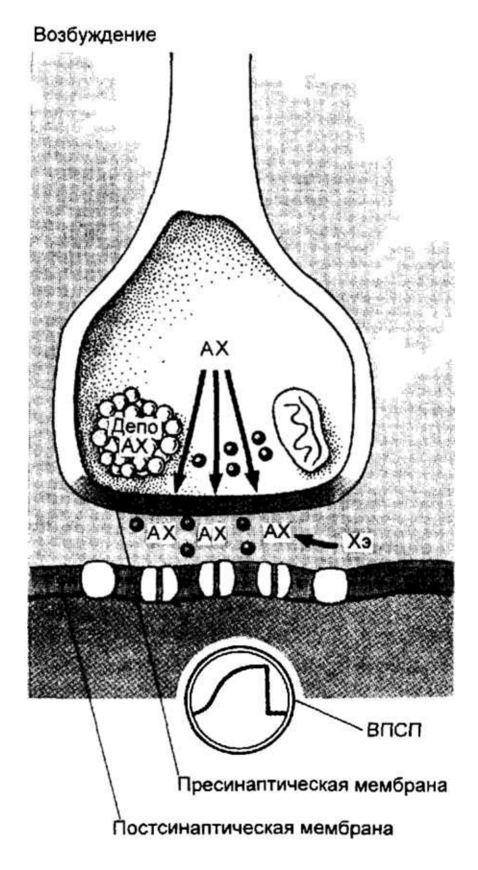


Рис. 2.7. Синаптические процессы в возбужденном синапсе [По Л. Шелышну, 1980].

А — ацетат; Х — холин; АХ — ацетилхолин; Хэ — холинэстераза; ВПСП — возбудительный постсинаптический потенциал.

стежка, соединение). Конечные ветвления аксона — телодендрии заканчиваются утолщением (пресинаптическая пуговка), в котором содержатся митохондрии и пузырьки с квантами медиатора (рис. 2.7). Участок невролеммы пресинаптической пуговки, особенно близко расположенный к структурам следующего нейрона, называется **пресинаптической мембраной.** Находящийся в непосредственной близости от него участок невролеммы последующего нейрона называется **постсинаптической мембраной.** Между пресинаптической и постсинаптической мембранами расположена узкая **синаптическая щель** (ширина ее приблизительно 200 А, или 0,02 мкм).

Когда нервный импульс доходит до пресинаптической пуговки, из расположенных в ней синаптических пузырьков в синаптическую щель выделяется квант нейромедиатора, который достигает постсинаптической мембраны и меняет ее проницаемость для находящихся вокруг положительно и отрицательно заряженных ионов, вызывая таким образом в расположенном по другую сторону синаптической щели нейроне возникновение возбуждающего или тормозного постсинаптического потенциала. Таким образом, нейромедиатор обеспечивает химическую передачу нервного импульса через синаптическую щель и по сути дела служит посредником для передачи нервного импульса от передающего его нейрона к воспринимающему.

Выделившиеся в синаптическую щель кванты медиатора отчасти возвращаются через пресинаптическую мембрану назад (обратный захват) в пресинаптическую пуговку, отчасти медиатор разрушается в синаптической щели под влиянием определенного фермента. Например, в нервно-мышечном синапсе и в синаптическом аппарате других холинергических нейронов таким ферментом является антихолинэстераза. Функции медиаторов (нейротрансмиттеров) могут выполнять многие биологические вещества, чаще — аминокислоты. По влиянию на синаптические аппараты нейротрансмитгеры могут быть разделены на возбуждающие и тормозные. К возбуждающим прежде всего относится глутамат и аспартат, а к тормозным — ГАМК и глицин. Кроме того, выделяется группа нейротрансмиттеров, состоящая главным образом из моноаминов (дофамин, норадреналин, серторонин). При этом одни и те же нейротрансмитгеры могут, воздействуя на одни нейроны, оказывать возбу-

ждающее действие, тогда как влияние их на другие нейроны может быть тормозным. Так, ацетилхолин нервно-мышечного синаптического аппарата возбуждает мышечные волокна, а ацетилхолин как медиатор стриопаллидарных нейронов обеспечивает тормозное влияние на клетки бледного шара.

Помимо трансмиттеров, на синаптическую передачу могут оказывать усиливающее или ослабляющее действие нейромодуляторы (эндорфины, соматостатин, субстанция Р) и нейрогормоны (ангиотензин, вазопрессин и др.), которые, однако, не дают деполяризационного эффекта. Нейрогормоны попадают в кровяное русло и разносятся с кровью на большие расстояния. В связи с этим их действие уступает модуляторам по темпу, но проявляется длительнее.

Синапсы обеспечивают усиление или торможение потока нервных импульсов и определяют проведение их всегда в одном направлении. Цепи нейронов, по которым определенные нервные импульсы проходят в одном направлении, формируют **проводящие пути.** Проводящий путь может состоять из гетерогенных по характеру выделяемого медиатора нейронов. Химическая передача нервного импульса через синаптический аппарат была доказана в 1921 г. австрийским нейрофизиологом О. Леви (O. Loewi, 1873—1961)[1]

2.6. Нервный импульс

В 1786 г. Л. Гальвани (L. Galvani, 1737—1798) обнаружил электрические заряды в биологических тканях; Е. Дюбуа-Реймон (Е. Dubois-Reumond, 1818—1896) вскоре определил их параметры с помощью гальванометра. Превращение различных видов энергии в биоэлектрическую энергию — нервный импульс — происходит в рецепторах. Рецепторы можно рассматривать как биологические преобразователи, превращающие энергию раздражителей различной модальности в биоэлектрическую энергию нервного импульса, который передается далее в форме потенциала действия. Как это было доказано в 1912 г. Э. Эдрианом (Е. Adrian, 1889—1977), проведение потенциала действия подчинено закону "все или ничего"

В 1951 г. А.Л. Ходжкин (A.L. Hodgkin, род. в 1914 г.), А. Хаксли (A. Huxley, род. в 1917 г.) и Дж. Экклс (G. Ekkls, род. в 1903 г.) установили[2], что разность потенциалов на наружной и внутренней стороне мембраны нервного волокна, определяющая его электрический заряд, поддерживается постоянно и зависит от происходящих в мембране активных химических процессов, приводящих к эффекту "ионного насоса", обеспечивающего перемещение ионов через мембрану в направлении, противоположном градиентам их концентрации. При этом мембрана проницаема не для всех ионов в равной степени. Так, K мембрана пропускает легче, чем Na^+ или Ca^{2+} Вместе с тем внеклеточная жидкость содержит много ионов калия и меньше ионов натрия. А между тем ионы калия в большей степени выходят из клетки, чем входят в нее. В итоге в периоды покоя в клетке преобладают отрицательно заряженные ионы хлора, фосфатов и органических кислот цитоплазмы. В результате **потенциал покоя** внутри клетки оказывается отрицательным и составляет приблизительно —70 мВ.

*В 1936 г. О. Леви удостоен Нобелевской премии.

[2]В 1963 г. А.Л. Ходжкин, А. Хаксли и Дж. Экклс удостоены Нобелевской премии.

Если под влиянием нейромедиатора повышается проницаемость постсинаптической мембраны, происходит прорыв внутрь расположенной после синаптической щели нервной клетки положительно заряженных ионов, главным образом ионов натрия. При этом после проникновения в клетку некоторого количества положительно заряженных ионов возникает прорыв в нее большого их количества, что ведет к моментальному изменению отрицательного внутриклеточного электрического заряда на положительный (приблизительно +40 мВ). Этот явление называется **деполяризацией клеточной мембраны** и с физиологической точки зрения представляет собой процесс возбуждения. В таких случаях возникает **потенциал действия,** который сразу же распространяется по нервному волокну. Подобная ситуация, порождающая потенциал действия, складывается и на периферии в рецепторных зонах, если начальный раздражитель превысил пороговую величину.

Амплитуда возникшего потенциала действия не зависит от дальнейшей интенсивности и длительности раздражения, так как действует **закон "все или ничего"** При деполяризации мембраны в зонах перехватов Ранвье происходит "подзарядка" нервного импульса. В результате возникает ***сальпаторное (скачкообразное) перемещение импульса без декремента, т. е. без потери энергии,*** без снижения амплитуды биоэлектрического потенциала; другими словами, нервный импульс перемещается по нервному волокну, не затухая, без потери энергии. После прохождения импульса наступает **рефрактерная фаза,** во время которой происходит перераспределение ионов натрия и калия по сторонам мембраны нервного волокна. "Утомление" нервных проводников проявляется не изменением биоэлектрического заряда, а снижением частоты нервных импульсов.

Как уже было отмечено, влияние нейромедиатора на постсинаптическую мембрану может обусловить не только ее деполяризацию в связи с прохождением положительно заряженных ионов, но и нарастание отрицательного биопотенциала в тех случаях, когда через нее в клетку проникают в основном ионы с отрицательным биоэлектрическим зарядом (ионы хлора и др.). В таких случаях деполяризации мембраны не происходит, и клетка сохраняет, даже наращивает свой потенциал покоя. При этом она не возбуждается, а тормозится, становится менее возбудимой.

Таким образом, под влиянием воздействий на рецепторный аппарат или на постсинаптическую мембрану нейрона его биоэлектрический заряд может меняться как в сторону превращения отрицательного потенциала покоя в положительный биоэлектрический заряд, так и в сторону сохранения и даже наращивания выраженности отрицательного потенциала покоя. В первом случае речь идет о трансформации потенциала покоя в возбуждающий постсинаптический потенциал (ВПСП), во втором — об усилении потенциала покоя или о создании эффекта тормозного постсинаптического потенциала (ТПСП). В отдельный нейрон, например в периферический двигательный нейрон, расположенный в переднем роге спинного мозга, могут поступать как ВПСП, так и ТПСП. В нейроне происходит сложение подчас большого количества воздействующих на него биоэлектрических потенциалов с разными знаками (+ или —), и от суммы этих слагаемых зависит характер биоэлектрического потенциала, формирующегося внутри клетки и определяющего ее функциональное состояние.

Итак, следует отметить существование двух типов нервной передачи — импульсного и безымпульсного. Импульсная передача обеспечивается элек-

тролитным и нейротрансмиттерным механизмами, безымпульсная — аксотоком, т. е. перемещением аксоплазмы по специальным микротрубочкам аксона, этим вторым путем к иннервируемой ткани доставляются, в частности, трофогены — вещества, оказывающие на него трофотропное действие [Карлов В. А., 1999].

2.7. Нейроглия

Клетки глии описаны в 1848 г. Р Вирховом, который и дал им название (от греч. glia — клей). В постнатальном периоде они сохраняют способность к делению, чем объясняется, в частности, возможность образования глиальных опухолей (глиом). Глиальных клеток больше, чем нервных, в 10 раз, они составляют приблизительно $^1/_2$ объема мозга. Глиальные клетки не имеют аксона, тигроида, не поляризируются. Классифицируются они в основном по морфологическим признакам, которым соответствуют определенные функциональные и иммунные свойства. При этом выделяются астроглия, олигодендроглия и эпендимная глия, составляющие макроглию.

Астроглия состоит из астроцитов, которые, участвуя в формировании гематоэнцефалического барьера (ГЭБ), выполняют важную роль в обеспечении метаболических процессов в нервных клетках. Располагаясь между ними и капиллярами, астроциты, подобно своеобразному фильтру, пропускают в нервную клетку лишь то, что ей необходимо, и извлекают из нее продукты обмена.

Олигодендроглия сконцентрирована главным образом в белом веществе мозга, формирует миелиновую оболочку нервных волокон. На периферии функции олигодендроцитов выполняют леммоциты (шванновские клетки).

Эпендимная глия выстилает расположенные внутри мозга ликворные пути (желудочки и водопровод мозга, а также центральный канал спинного мозга) и выполняет, таким образом, барьерную функцию.

Этим функции глии не ограничиваются. Еще в 1850 г. Р Вирхов обратил внимание на то, что глия является опорной тканью для нервных клеток, уже в процессе онтогенеза формируя своеобразный каркас, в ячейках которого находятся тела нейронов. При этом глия обеспечивает относительную изоляцию и обособление нейронов, поддержание ионного баланса, препятствует утечке биотоков, выполняет аккумулирующую функцию, поглощая выделяемые нейронами при их "зарядке" и "разрядке" свободные электролиты, прежде всего K^+, Na , СГ, в результате чего не происходит их избыточного накопления в межклеточной жидкости и воздействия на мембранные структуры находящихся поблизости нервных клеток.

Взаимодействуя с нервными клетками, глиальная ткань осуществлет, в частности, своеобразный обменный симбиоз с ними, влияя на состояние происходящих в них метаболических процессов. При этом она обеспечивает транспортные функции и, кроме того, обладает способностью к накоплению РНК, белка, дыхательных ферментов, которые в дальнейшем (в случае потребности в них нервных клеток) "перекачиваются" из глиальных элементов в нейроны, что обычно совершается в период функциональной активности последних. Глия, таким образом, может рассматриваться и как модулятор нейрональной активности. Некоторые глиальные клетки, в основном аст-

роциты, обеспечивают возможность поглощения и создания запасов медиаторов с последующим их высвобождением. Последнее доказано, в частности, для гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК) радиоавтографическим методом.

Глия (главным образом леммоциты) участвует в процессах дегенерации и регенерации нервной ткани. Выявлено химическое сродство аксонов нервных клеток к клеткам глии, обеспечивающим направление регенерации нервных волокон в случае их повреждения. В связи с этим периферические волокна растут по пути, обозначенному сохранившимися леммоцитами. Доказана также секреторная функция леммоцитов, которые высвобождают кванты ацетилхолина (АХ) в условиях регенерации периферических нервов.

Разрастание глиальной ткани при повреждении мозга ведет к формированию мозгового рубца. Глиальная ткань может выполнять и фагоцитарные функции. Есть мнение и о том, что глия является местом хранения закодированной информации, что обеспечивает так называемую долговременную память. В последние десятилетия особое внимание уделяется функциональным возможностям астроцитов и содержащимся в них химическим компонентам. Так, недавно доказано, что астроциты участвуют в метаболизме глутамата (глутаминовой кислоты) и ГАМК, которые соответственно являются возбудительным и тормозным медиаторами. Из синаптической щели часть названных медиаторов попадает в соседние астроциты, где превращается в глутамин, который в последующем используется нейронами для восстановления из него медиаторов глутамата и ГАМК. Установлено также, что астроциты участвуют в поддержании ионного баланса и, следовательно, влияют на генерацию импульса, регулируя уровни Na^+ и K^+ вокруг нервной клетки. Есть мнение, что формирование глиальных рубцов нарушает забуферивание K^+ вокруг нервной клетки. В связи с этим снижается порог возбудимости нервных клеток, что может обусловить эпилептические разряды.

В 1980 г. в Калифорнии отмечены случаи паркинсонизма, провоцируемые введением наркотического препарата с примесью тетрагидропиридина, продукты метаболизма которого ведут к гибели допаминергических нейронов. При этом было установлено, что ферменты, обеспечивающие образование этих продуктов обмена находятся в астроцитах. Установлено также, что побочный продукт обмена триптофана — хинолиновая кислота — неблагоприятно влияет на глутамат-рецепторы нейронов, вызывая их гибель. В астроцитах находится фермент хинолинредуктаза, необходимый для синтеза хинолиновой кислоты. При аномалиях этого фермента в астроцитах возникает избыточное производство хинолиновой кислоты, что ведет к гибели стриарных нейронов и к развитию болезни Гентингтона.

Большая группа демиелинизирующих заболеваний сопряжена с дисфункцией продуцирующих миелин клеток олигодендроглии в ЦНС и леммоцитов в составе периферической нервной системы. Измененный состав миелина, разрушение миелиновых оболочек нервных волокон, гибель олигодендроцитов и леммоцитов являются облигатными признаками таких заболеваний, как рассеянный склероз, лейкоэнцефалиты, полиневропатии, протекающие в форме миелинопатий, которые в большинстве случаев сопряжены с нарушением иммунных процессов в нервной ткани. Астроциты в таких случаях приобретают свойства иммуноэффекторных клеток, экспрессирующих ряд антигенов и иммуномодуляторов, которые вместе с микроглией, имеющей

мезодермальное происхождение, формируют в мозговой ткани иммунный ответ.

Микроглия, состоящая из способных к миграции и фагоцитозу клеток мезодермального происхождения, активно участвует в обеспечении клеточного иммунитета. Ограждающий ЦНС гематоэнцефалический барьер не пропускает из крови в ткань мозга антигены и антитела, нет здесь и собственной лимфатической системы. Поэтому астроциты и микроглия берут на себя роль иммунной системы при нейроинфекциях, когда полиморфноядерные лейкоциты превращаются в зернистые шары и бактериофаги, способствуя очищению мозговой ткани от продуктов распада погибших нервных клеток.

Таким образом, изменение состояния и функции глии может влиять на развитие многих физиологических процессов и заболеваний нервной системы.

2.8. Нервная система

Нервная ткань формирует нервную систему, которая имеет центральный и периферический отделы. Существует, кроме того, деление нервной системы на соматическую (анимальную), и вегетативную (автономную).

2.8.1. Центральная нервная система

Центральную нервную систему составляют расположенный в полости черепа головной мозг и находящийся в позвоночном канале спинной мозг.

2.8.1.1. Головной мозг

Головной мозг располагается в полости черепа, которая наметом мозжечка (tentorium) разделяется на две неравных части: супратенториальную и субтенториальную. Масса головного мозга человека в среднем составляет 1400 г. При этом в супратенториальном пространстве располагаются его большие полушария и структуры промежуточного мозга, а также примыкающий к нему гипофиз. Субтенториально размещается мозговой ствол (truncus cerebri), состоящий из среднего мозга, моста мозга и продолговатого мозга, а также мозжечок (cerebellum) (см. главы 7, 9—11).

2.8.1.2. Спинной мозг

Спинной мозг находится в позвоночном канале, его масса от 34 до 38 г. Он представляет собой тяж, слегка сплюснутый в перед незаднем направлении, протяженностью 41—45 см. Соотношение между длиной спинного мозга и позвоночного канала меняется в процессе развития организма. У трехмесячного плода длина спинного мозга равна длине позвоночного канала, однако в последующем удлинение спинного мозга отстает от увеличения длины позвоночника и его канала. У новорожденного спинной мозг заканчивается на уровне III поясничного позвонка, у взрослого человека нижний конец (конус) спинного мозга (conus medullaris) находится на уровне верхнего края II поясничного позвонка; здесь спинной мозг переходит в конечную

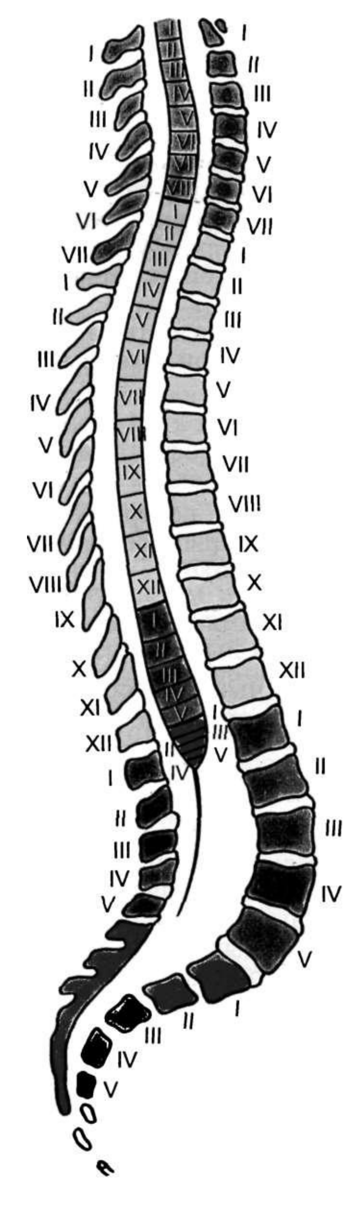


Рис. 2.8. Топографические соотношения между сегментами спинного мозга и позвонками.

нить (filum terminate), спускающуюся в крестцовый отдел позвоночного канала и фиксирующуюся здесь к надкостнице обычно II крестцового позвонка (рис. 2.8).

Спинной мозг имеет 31—32 пары передних и столько же пар задних корешков. Участок спинного мозга, точнее его серого вещества, анатомически и функционально связанный с парой передних и парой задних корешков, называется сегментом. Восемь верхних сегментов образуют шейный отдел спинного мозга, грудной отдел его состоит из 12 сегментов, поясничный и крестцовый отделы имеют по 5 сегментов каждый, последние 1—2 сегмента составляет копчиковый отдел.

Шейные сегменты спинного мозга принято обозначать латинской буквой С (cervicalis) с указанием порядкового номера сегмента (например, V шейный сегмент — Cy). Грудные сегменты обозначаются буквами Th (thoracalis), поясничные — L (lumbalis), крестцовые — Со (coccygea) также в сочетании с порядковым номером соответствующего сегмента. Каждый сегмент спинного мозга через посредство своих корешков обеспечивает иннервацию определенного участка тела, именуемого **метамером.** При этом входящие в метамер мышцы составляют **миотом,** кости — **склеротом,** а относящийся к одному метамеру участок кожи называется **дерматомом.** Название каждого миотома, склеротома и дерматома определяется в соответствии с названием соответствующего ему сегмента спинного мозга.

Толщина спинного мозга не идентична на уровне разных его отделов. На грудном уровне — приблизительно 10 мм. На уровне сегментов, обеспечивающих иннервацию конечностей, спинной мозг утолщен до 13—16 мм в диаметре. Эти утолщения находятся на уровнях Cy—ТЬц (шейное утолщение — intumescentia cervicalis) и L^n—SJJ (пояснично-крестцовое утолщение — intumescentia lumbosacral).

На поперечном срезе спинного мозга видно, что его центральную часть занимает серое вещество, образующее фигуру, несколько напоминающую бабочку, форма которой варьирует на разных уровнях спинного мозга. При этом в ней выделяются центральная часть серого вещества, два задних и два передних рога, а на уровне Сущ—Ьщ — еще и боковые рога спинного мозга. Белое вещество на поперечном срезе спинного мозга занимает не заполненные се-

рым веществом участки. Оно образует передние, задние и латеральные канатики (столбы) спинного мозга, состоящие из нервных волокон, формирующих восходящие (афферентные) и нисходящие (эфферентные) проводящие пути (см. главу 8).

2.8.2. Периферическая нервная система

Нервная ткань, находящаяся вне пределов головного и спинного мозга, относится к периферической нервной системе. Ее образуют главным образом отростки нервных клеток. Имеющиеся в ее составе нейроны в основном сконцентрированы в периферических нервных узлах — ганглиях.

Периферическая нервная система имеет черепной и спинальный уровни. Первый из них составляют 12 пар черепных нервов. Спинальный уровень периферической нервной системы составляют спинальные нервные корешки, нервные ганглии, спинномозговые нервы, их ветви, нервные сплетения, нервные стволы и их ветви, относящиеся к анимальной и вегетативной нервной системе.

Слияние передних и задних спинальных корешков ведет к формированию спинномозгового (спинального) нерва. По составу он смешанный, так как из переднего корешка в него попадают аксоны двигательных клеток, тела которых располагаются в передних рогах, и аксоны симпатических клеток, находящихся в боковых рогах спинного мозга; кроме того, в его состав входят дендриты чувствительных клеток, тела которых (тела первых чувствительных нейронов) расположены в спинальных ганглиях.

Спинномозговой нерв (nervus spinalis) имеет длину около 1 см, выйдя из межпозвоночного отверстия, он делится на 4 ветви: 1) менингеальную ветвь (ramus meningeus), или возвратный нерв Люшки, чувствительный по функции, возвращается в позвоночный канал и принимает участие в формировании оболочечного сплетения, обеспечивая иннервацию тканей, составляющих стенки позвоночного канала; 2) белую соединительную ветвь (ramus communicantes albi), состоящую из преганглионарных симпатических волокон (волокон В) и направляющуюся к паравертебральной симпатической цепочке; 3) заднюю ветвь (ramus posterior, seu dorsalis), смешанную, в ее состав входят чувствительные и двигательные волокна, обеспечивающие иннервацию тканей, расположенных вблизи позвоночника; 4) переднюю ветвь (ramus anterior seu ventralis) — самую крупную, тоже смешанную по функции составляющих ее нервных волокон, осуществляющую иннервацию большей части соответствующего метамера тела человека (миотома, склеротома и дерматома).

Из передних ветвей большей части спинномозговых нервов формируются *нервные сплетения.* Исключение составляют только передние ветви спинальных нервов Trim—Thxi, которые непосредственно переходят в соответствующие межреберные нервы. В нервных сплетениях происходит переплетение нервных волокон, проходящих через передние ветви расположенных по соседству спинномозговых нервов. После такого переплетения нервные волокна выходят из сплетений уже в составе периферических нервных стволов (периферические нервы). В результате в состав периферических нервов обычно входят нервные волокна, относящиеся к системе нескольких соседних спинальных сегментов. При этом периферические нервы могут быть смешанны-

ми (содержащими двигательные, чувствительные и вегетативные волокна), двигательными или чувствительными.

В связи с тем что большинство периферических нервов формируется из сплетений, зоны их иннервации не соответствуют сопряженным с определенными сегментами спинного мозга метамерам человеческого тела, в частности его дерматомам. В результате участки тела, в которых возникают признаки нарушения их иннервации при поражении спинномозговых нервов, а также их корешков, не соответствуют участкам тела и, в частности, кожи, в которых возникают неврологические расстройства при поражении периферических нервов, формирующихся в нервных сплетениях.

В периферических нервах нервные волокна группируются в пучки. В пучках они отделяются друг от друга прослойкой соединительной ткани — **эндоневрием.** Каждый пучок отграничивается от соседних также соединительнотканной перегородкой — **периневрием.** Соединительнотканная оболочка, окружающая нервный ствол снаружи, называется **эпиневрием.** Соединительная ткань нервного ствола содержит кровеносные и лимфатические сосуды, обеспечивающие обменные процессы в нерве, а также мелкие нервные веточки (nervi nervorum), содержащие главным образом вазомоторные волокна.

2.9. Цереброспинальная жидкость и ее циркуляция

Как уже подчеркивалось, цереброспинальная жидкость (ЦСЖ) продуцируется главным образом сосудистыми сплетениями, расположенными в желудочках мозга (рис. 2.9). Трансформировавшиеся из полости нервной трубки и ее производных (мозговых пузырей) мозговые желудочки сообщаются между собой.

При этом из IV желудочка через непарную срединную апертуру (отверстие Мажанди) и парные латеральные апертуры (отверстия Люшки) ЦСЖ проникает в ликворные цистерны основания черепа, а затем и в субарахноидальные пространства головного и спинного мозга, расположенные между мягкой и паутинной (арахноидальной) оболочками.

ЦСЖ, попадающая в субарахноидальное пространство, распространяется на основание мозга и его конвекситальные отделы, а также по спинальным субарахноидальным путям до конечной цистерны, расположенной в каудальной части позвоночного канала, и циркулирует в них. В норме перемещение ЦСЖ от терминальной цистерны к головному мозгу составляет около 1 ч. Приблизительно с той же скоростью осуществляется перемещение ЦСЖ и в противоположном направлении. Циркуляция ЦСЖ обусловлена перепадами гидростатического давления в ликворных путях, пульсацией внутричерепных артерий, изменениями венозного давления, положения тела в пространстве и пр. Из субарахноидального пространства ЦСЖ проникает в глубину щелевидных мозговых борозд и в периваскулярные, перикапиллярные, а также перицеллюлярные пространства, сопутствующие погружающимся в мозговое вещество сосудам, известные как пространства Вирхова—Робена.

Физиологические функции ЦСЖ многообразны. Она обеспечивает механическую поддержку мозга и создает своеобразную амортизирующую систему, способствующую его механической защите. Кроме того, ЦСЖ участвует в обеспечении относительного постоянства внутричерепного и, в частности,

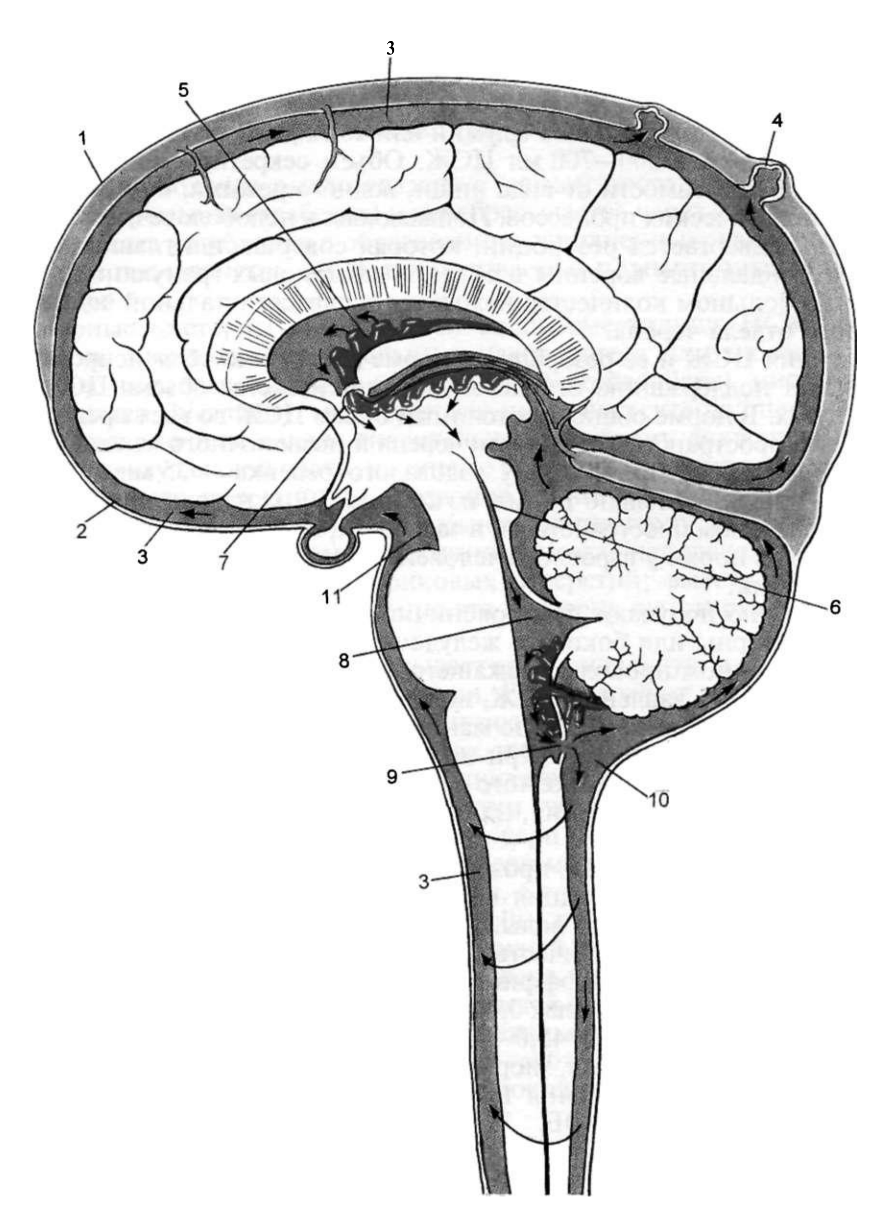


Рис. 2.9. Циркуляция цереброспинальной жидкости [по Netter].

1 — твердая мозговая оболочка; 2 — арахноидальная оболочка; 3 — субарахноидальные пространства; 4 — грануляции арахноидальной оболочки (пахионовы грануляции); 5 — хориоидальные сплетения; 6 — водопровод мозга; 7 — межжелудочковое отверстие; 8 — латеральная апертура IV желудочка мозга; 9 — медиальная апертура IV желудочка мозга; 10 — мозжечково-мозговая цистерна; 11 — межножковая цистерна.

внутрижелудочкового давления, в поддержании оптимального водно-электролитного баланса и других показателей гомеостаза в головном и спинном мозге, в выведении продуктов их метаболизма, в частности лактата и CO_2.

В норме *секреция* ЦСЖ совершается в желудочковой системе *мозга со* скоростью приблизительно 0,35 мл/мин или 20 мл/ч. В сутки, таким образом, продуцируется около 500—700 мл ЦСЖ. Объем секретируемой ЦСЖ может варьировать в зависимости от вида пищи, водного режима, колебаний активности физиологических процессов. Попадающая в подоболочечные пространства ЦСЖ подвергается резорбции, которая совершается главным образом через арахноидальные ворсины в области пахионовых грануляций, которые в особенно большом количестве находятся в парасагиттальной зоне конвекситального отдела черепа.

Продукция ЦСЖ и ее резорбция в норме достаточно сбалансированы, что способствует поддержанию относительного постоянства объема ЦСЖ в ликворных путях. В норме общий постоянный объем ЦСЖ во всех предназначенных для нее пространствах в полости черепа и позвоночного канала у новорожденного составляет 15—20 мл, у годовалого ребенка — 35 мл, у взрослого человека — приблизительно 140 мл, из которых 30 мл находится в спинальном субарахноид*альном пространстве* и, в частности, в *конечной цистерне. Полная* замена ЦСЖ в норме у взрослого человека происходит в течение 5—7 ч, т. е. 4—5 раз в сутки.

ЦСЖ обычно получают при поясничном проколе, редко — при проколе большой цистерны или бокового желудочка мозга.

При поясничном проколе у лежащего на боку пациента нормальным может быть признано давление ЦСЖ, вытекающей каплями со скоростью 60—80 капель/мин. Давление ЦСЖ по манометру в норме может быть в пределах от 100 до 180—200 мм вод.ст. При этом у детей оно ниже, чем у взрослых. Подъем системного АД и венозного давления обычно сопровождается повышением и ликворного давления, на нем отражаются также колебание пульса и дыхание.

В норме ЦСЖ бесцветная, прозрачная, стерильная, имеет относительную плотность 1,005—1,009, реакция ее нейтральная или слабощелочная, вязкость почти такая же, как у воды. В 1 $мм^3$ ЦСЖ содержится до 5 клеток (в основном лимфоциты). Количество белка в ЦСЖ в норме 0,12—0,45 г/л, при этом величина белкового коэффициента, т. е. отношение альбуминов к глобулинам, колеблется в пределах 0,4—0,6. Нормальным считается содержание в ЦСЖ глюкозы в пределах 45,0—70,0 мг% (2,5—4,4 ммоль/л), ионов хлора 115—125 ммоль/л или мэкв/л, хлоридов 7—7,5 г/л, кальция 0,9—1,35 ммоль/л, калия 2,6—2,9 ммоль/л, магния 1,05—1,7 ммоль/л. Состав ЦСЖ во многом определяется состоянием ГЭБ.

2.10. Мозговые оболочки

Головной и спинной мозг окружают 3 оболочки: мягкая, плотно прилежащая к ткани головного и спинного мозга и повторяющая все нюансы ее рельефа, паутинная — перебрасывающаяся через мозговые углубления и борозды, и твердая — наиболее плотная, прилежащая к костям черепа, а местами сращенная с ними и выстилающая полость позвоночного канала (см.

рис. 2.7). Все мозговые оболочки, как и находящиеся над ними кости черепа и позвоночника, имеют мезодермальное происхождение и прежде всего обеспечивают защиту мозговой ткани и ликворной системы.

Мягкая мозговая оболочка сращена с мозгом и богата сосудами, которые принимают участие в кровоснабжении поверхностных слоев мозговой ткани.

Паутинная оболочка рыхло связана с мягкой посредством соединительнотканных перемычек (трабекул) и перебрасывается через имеющиеся на поверхности мозга углубления с образованием заполненных, как и все субарахноидальные пространства, ЦСЖ так называемых подпаутинных или ликворных цистерн.

Ликворные цистерны представляют собой вместилища ЦСЖ, наиболее важными из них являются базальные, находящиеся на основании черепа: мозжечково-мозговая цистерна (cisterna cerebellomedullaris), цистерна перекреста (cisterna chiasmatis), межножковая цистерна (cisterna interpeduncularis и др.). В *позвоночном канале значительная по* объему ликворная цистерна имеется в его каудальной части, начиная с уровня окончания спинного мозга, соответствующего проекции Ьц позвонка, и потому именуемая конечной цистерной (cisterna terminalis). Через конечную цистерну проходит конечная нить и окружающие ее корешки спинного мозга, направляющиеся вниз в "поиске[11] одноименных межпозвонковых отверстий; вместе они образуют конский хвост (cauda eqvina). Именно эта цистерна пунктируется в процессе поясничного прокола.

Твердая мозговая оболочка покрывает арахноидальную и состоит из плотной волокнистой соединительной ткани. Ее составляют два листка. Наружный листок сращен с костями черепа и позвоночника, на основании черепа с костями сращен и внутренний листок твердой мозговой оболочки. В полости черепа она образует складки (дубликатуры), которые принято называть ее отростками. Наиболее *крупные* отростки твердой мозговой *оболочки, находящиеся* в сагиттальной плоскости, — серп большого мозга (falx cerebri) между большими полушариями мозга и серп мозжечка (falx cerebelli), расположенный между полушариями мозжечка, в горизонтальной плоскости расположен намет мозжеча (tentorium cerebelli), поддерживающий снизу затылочные доли мозга, отграничивая их от верхней поверхности полушарий мозжечка. Намет мозжечка делит полость черепа на две сообщающиеся между собой неравные части, меньшая располагается под ним и потому называется субтенториальной, а большая — над наметом мозжечка и обозначается как супратенториальное пространство. Дном субтенториального пространства служит задняя черепная ямка, а супратенториального пространства — средняя и передняя черепные ямки.

2.11. Краткие сведения о кровоснабжении головного и спинного мозга

К **головному мозгу** кровь притекает по двум парам магистральных сосудов: внутренним сонным и позвоночным артериям (рис. 2.10). Внутренняя сонная артерия (a. carotis interna) отходит от общей сонной артерии (a. carotis communis), проходит через пещеристый синус, образуя в нем два изгиба (сифон внут-

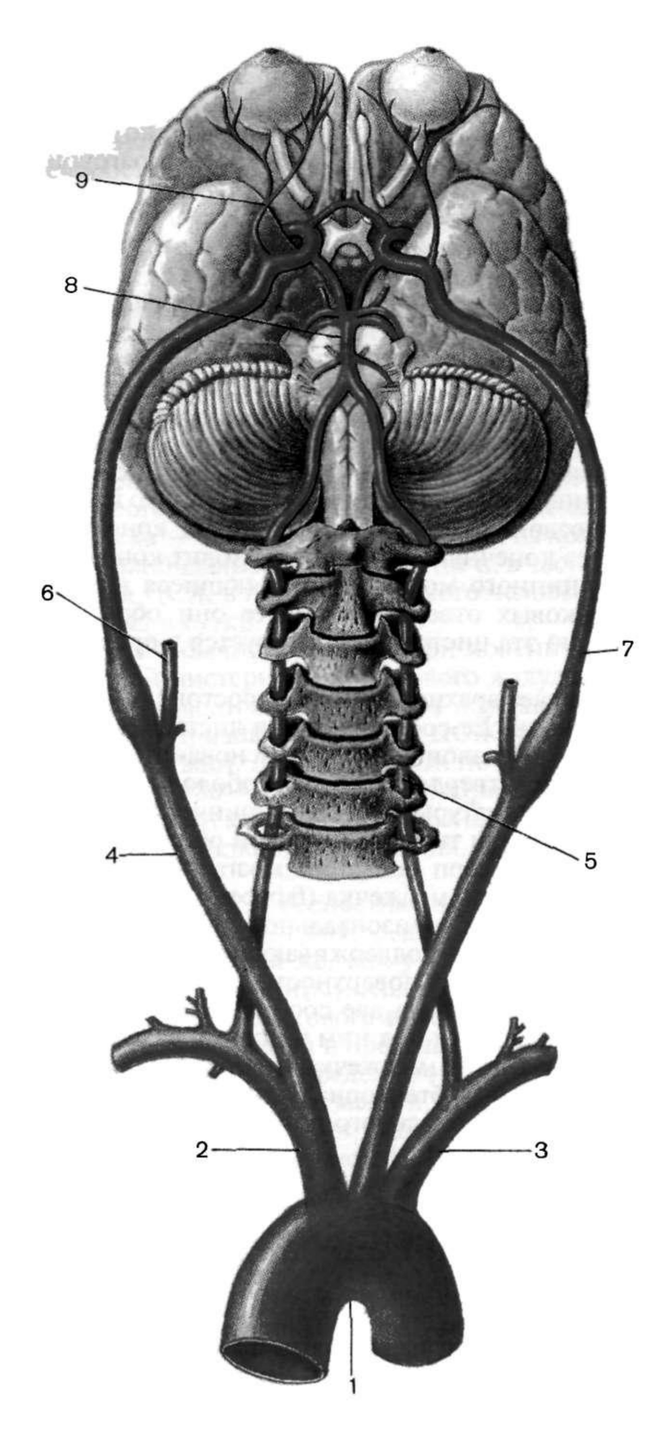


Рис. 2.10. Магистральные арте рии головного мозга.
1 — дуга аорты; 2 — плечеголовно ствол; 3 — левая подключичная ар терия; 4 — правая общая сонна артерия; 5 — позвоночная артерия 6 — наружная сонная артерия; 7 внутренняя сонная артерия; 8 базилярная артерия; 9 — глазна: артерия.

ренней сонной артерии). I полости черепа от внугрен ней сонной артерии отходят глазная артерия (a. ophtalmica) и передняя ворсинчата* артерия (a. chorioidea anterior). После этого внутренняя сонная артерия делится нг конечные ветви — среднюю и переднюю мозговые артерии (aa. cerebri media et anterior), обеспечивающие кровоснабжение лобной, теменной и височной долей большого полушария.

Парная позвоночная артерия (a. vertebrais) представляет собой ветвь подключичной артерии. Она проходит через костный канал, образованный отверстиями в поперечных отростках шести верхних шейных позвонков, затем прободает атлантоокципитальную мембрану и через большое затылочное отверстие входит в полость черепа. В полости черепа от каждой позвоночной артерии отходят задняя спинальная артерия (a. spinalis posterior) и ветвь, участвующая в формировании непарной передней спинальной артерии (a. spinalis anterior). Они покидают полость черепа через большое затылочное отверстие, попадают в позвоночный канал и принимают

участие в кровоснабжении спинного мозга. В полости черепа от каждой позвоночной артерии отходит задняя нижняя мозжечковая артерия (a. cerebellaris posterior inferior). После этого позвоночные артерии, подойдя к нижнему краю основания моста мозга, сливаются в непарную базилярную артерию (a. basilaris).

Базилярная артерия, пройдя по борозде основания моста, где от нее отходят парные передняя и верхняя мозжечковые артерии (aa. anterior et superior cerebeUaris), на уровне среднего мозга делится на две задние мозговые артерии (aa. cerebri posterioris), обеспечивающие кровоснабжение затылочных долей и прилежащих к ним структур больших полушарий. Ветви позвоночных и базилярных артерий снабжают кровью большую часть ствола мозга и мозжечок.

В центре средней черепной ямки находится артериальный круг большого мозга (виллизиев круг), соединяющий между собой каротидные и вертебробазилярную артериальные системы. Его составляют участки внутренних сонных артерий и проксимальные отделы передних и задних мозговых артерий, а также непарная передняя соединительная артерия и парная задняя соединительная артерия.

Кровоснабжение спинного мозга обеспечивается не всеми корешковыми артериями, а лишь несколькими несимметричными, наиболее крупными из них, называемыми в связи с этим корешково-мозговыми (радикуломедуллярными). Их общее число обычно не превышает 5—8. Восходящие и нисходящие ветви этих артерий образуют цепь анастомозов, находящуюся в передней продольной щели спинного мозга и известную под названием передней спинальной артерии. Самый верхний ее участок образуется в результате слияния двух ветвей позвоночных артерий, отходящих от их внутричерепных отделов. Система передней спинальной артерии снабжает кровью ^{4}*Л* поперечника спинного мозга, включающих в себя передние, боковые и частично задние его рога, а также передние и боковые канатики.

Заднемедиальные отделы задних рогов и задние канатики спинного мозга снабжаются кровью за счет задних спинальных артерий, в формировании которых принимают участие около 20 задних корешково-мозговых артерий.

Следует отметить, что анастомозы между отдельными сосудистыми бассейнами в головном и спинном мозге в случае нарушения кровообращения в одном из бассейнов нередко не в состоянии компенсировать это нарушение, особенно при остром его развитии. Ветвление артериальных сосудов головного и спинного мозга завершается капиллярной сетью, отсюда кровь попадает в мозговые вены, а затем во внутричерепные венозные синусы и венозные сплетения, расположенные в позвоночном канале. Из полости черепа венозная кровь оттекает главным образом через яремные вены, а из позвоночного канала — через корешковые вены.

2.12. Гематоэнцефалический барьер

Эндотелий капилляров и расположенных в мозговых желудочках сосудистых сплетений вместе с элементами глиальной ткани (главным образом с астроцитами) составляют гематоэнцефалический барьер (ГЭБ). Контакты между эндотелиальными клетками достаточно плотные, промежутки между ними, как правило, меньше 1,5 нм, что служит препятствием для большинства

молекул, в частности белковых. К тому же между капилляром и нейроном располагается астроцитарная глия. Эти структуры и служат своеобразным фильтром, обеспечивающим относительную защиту нервных клеток и их отростков. Таким образом, ГЭБ регулирует поступление в ЦСЖ и нервную ткань циркулирующих в крови веществ и тем самым обеспечивает относительное постоянство параметров внутренней среды мозга, в частности ионного и осмотического баланса. ГЭБ защищает мозг и цереброспинальную жидкость от всевозможных случайных эндогенных и экзогенных факторов, которые, попав в кровяное русло, могли бы оказать на нервную систему неблагоприятное воздействие. При патологических состояниях проницаемость ГЭБ может увеличиваться, что обусловливает проникновение в нервную систему веществ, приводящих к нарушению в ней гомеостаза и к развитию таких патологических состояний мозга, как отек, набухание, аутоиммунные процессы и пр.

Ввиду того что гематоэнцефалический барьер формируется в основном в постнатальном периоде, у детей в первые годы жизни при различных общих инфекциях развитие неврологических осложнений (менингит, менингоэнцефалит) возникает чаще, чем у взрослых.

Глава 3
ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ

3.1. Общие положения

Головной мозг человека должен постоянно получать информацию о процессах, происходящих в самом организме и в окружающем его пространстве. Это необходимо для поддержания относительного постоянства внутренней среды организма, его защиты от возможных вредных внешних воздействий, для обеспечения рефлекторных двигательных реакций, скоординированных и осмысленных движений, для реализации биологических, социальных (этических, эстетических) и интеллектуальных потребностей и адаптации к внешней среде.

В связи с этим в покровных и других тканях организма содержится множество специализированных рецепторных аппаратов, трансформирующих разные виды воздействующей на них энергии в нервные импульсы, через посредство которых и обеспечивается поступление в мозг многообразной информации о том, что происходит в организме и вне его. Часть этой информации воспринимается в виде ощущений, представлений, и человек в связи с этим получает возможность осознавать состояние окружающего пространства, положение в нем частей собственного тела, определять воздействующие на него экзогенные и эндогенные раздражители.

Принято считать, что ощущения, адекватные характеру, интенсивности и месту раздражения, возникают на основе тех нервных импульсов, которые достигают коры большого мозга. Другая часть импульсов, возникающих прежде всего в нормально функционирующих органах и тканях, не осознается. Однако и они, достигая подкорковых структур, в частности лимбико-ретикулярных образований, включая гипоталамический отдел мозга, определенным образом воспринимаются мозгом и способствуют поддержанию нормальной жизнедеятельности и относительного постоянства внутренней среды (гомеостаза), выполнению автоматизированных двигательных актов.

Способность человека ощущать воздействие на его рецепторный аппарат различных экзогенных и эндогенных раздражителей называется **чувствительностью.** Чувствительность — это часть более широкого понятия — **перцепции** (собирательное обозначение центростремительной импульсации, возникающей в рецепторах всех видов).

Естественно-научные основы материалистического понимания сущности ощущений изложены в работах многих отечественных и зарубежных ученых, в частности в трудах И.М. Сеченова, И.П. Павлова и В.М. Бехтерева.

И.П. Павлов ввел понятие об **анализаторах,** объединяющее структуры нервной системы, обеспечивающие ощущение, восприятие и анализ информации о воздействующих на нее однотипных раздражителях определенной модальности, находящихся во внешней среде или в тканях организма. Анализатор можно рассматривать как систему, обеспечивающую чувствительность определенной модальности, включающую рецепторы (периферический отдел анализатора), афферентные (центростремительные) нервные пути и связанные через их посредство с рецепторами **проекционные зоны** коры больших полушарий (корковый конец анализатора).

3.2. Рецепторы

Рецепторы представляют собой нервные структуры с особенно высокой степенью раздражимости. Эти структуры преобразуют определенные виды энергии в биоэлектрический потенциал — нервный импульс. Для того чтобы раздражение рецепторов обусловило возникновение ощущения, необходима достаточная интенсивность этого раздражения. Минимальная интенсивность воздействующего на рецепторный аппарат раздражения, достаточная для возникновения ощущения, называется **порогом чувствительности.**

Рецепторы обладают специфичностью к раздражителям с определенной модальностью. В зависимости от того, какие по характеру раздражители способны обусловить возникновение нервного импульса в рецепторе, специфичны его структура (рис. 3.1) и место расположения.

Наиболее сложное строение имеют так называемые дистант-рецепторы (рецепторы обонятельного, зрительного и слухового анализаторов), а также вестибулярные и вкусовые рецепторы. Давление на ткани ведет к возникновению нервных импульсов в рецепторах, известных как тельца Фатера—Пачини (пластинчатые тельца) и тельца Гольджи—Маццони; на растяжение мышц реагируют главным образом находящиеся в них рецепторные структуры — мышечные веретена, а также расположенные в сухожилиях мышц рецепторы Гольджи. Температурные раздражители вызывают возникновение нервного импульса в тельцах Руффини и колбах Краузе, тактильные раздражители — в тельцах Мейсснера (осязательных тельцах), дисках Меркеля (осязательных менисках) и рецепторах волосяных фолликулов. Самые простые по строению рецепторы — свободные нервные окончания и гломерулярные тельца — являются болевыми (ноцицептивными) рецепторами.

Существуют различные классификации рецепторов. Среди них различают *контакт-рецепторы* и *дистант-рецепторы* (телерецепторы). В отличие от контакт-рецепторов дистант-рецепторы (зрительные, слуховые и пр.) реагируют на раздражители, источник которых находится на расстоянии. В зависимости от модальности рецепторов выделяют *механорецепторы,* к которым относятся рецепторы, раздражаемые механическими факторами — прикосновением, давлением, растяжением мышц и т. д., *терморецепторы, хеморецепторы,* в которых нервные импульсы возникают соответственно под влиянием температурных и химических (обонятельных, вкусовых и др.) раздражителей, и, наконец, *болевые рецепторы,* возбуждаемые различными по характеру (механическими, химическими, температурными) воздействиями, обусловливающими разрушение тканевых структур.

В зависимости от места расположения рецепторы по Шеррингтону (Ch. Sherrington, 1906) делят на 3 группы: 1) *экстерорецепторы* — рецепторы поверхностной чувствительности, расположенные в покровных тканях, главным образом в коже, имеющей эктодермальне происхождение, к ним относятся контакт-рецепторы (болевые, температурные, тактильные); 2) *проприрецепторы* — рецепторы глубокой чувствительности, находятся в тканях главным образом мезодермального происхождения (в мышцах, сухожилиях, связках, суставных сумках, в вестибулярном лабиринте и т. д.); к глубокой чувствительности относят мышечно-суставное чувство, а также чувство давления, массы и вибрации; 3) *интерорецепторы* — барорецепторы, осморецепторы и хеморе-

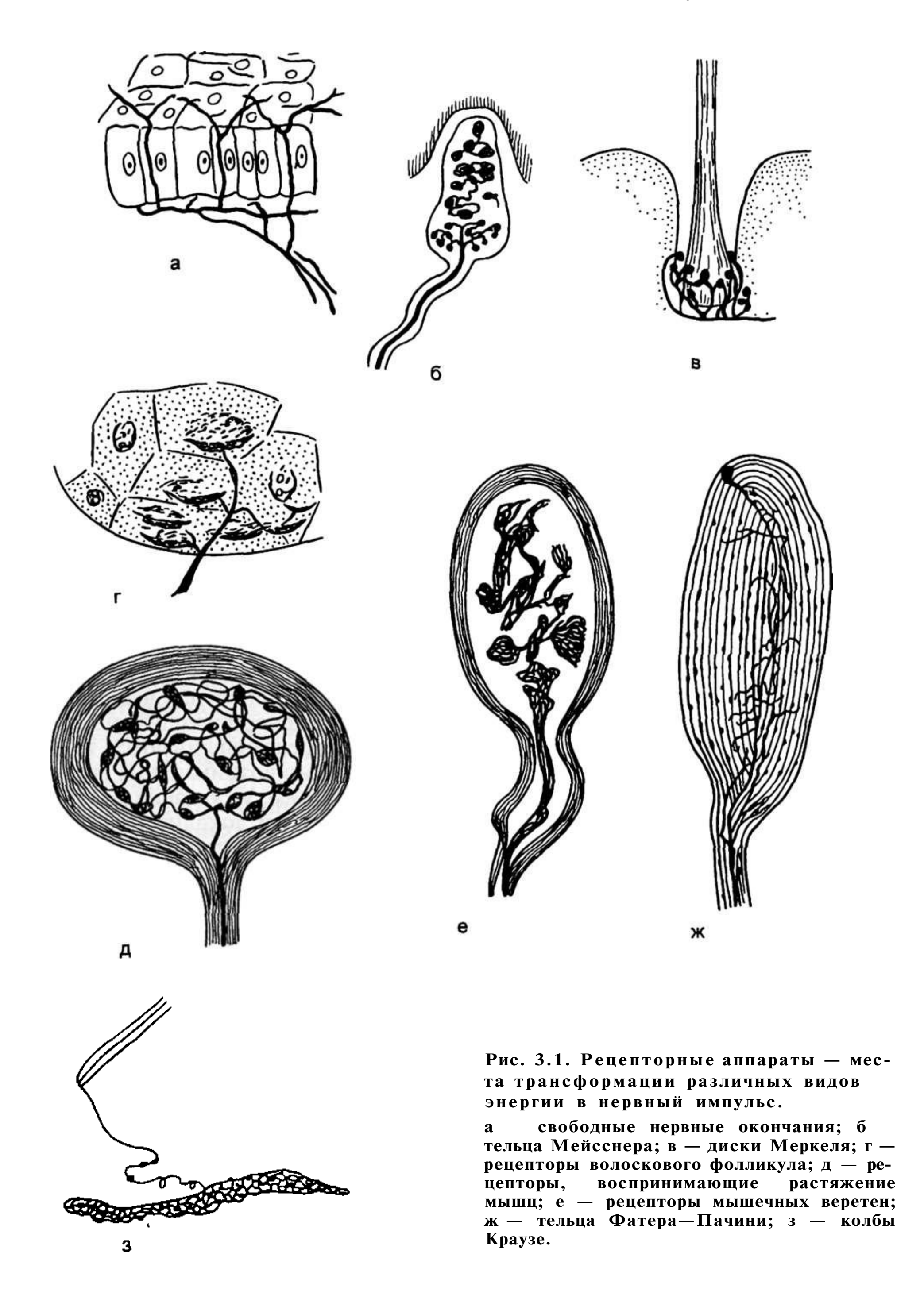


Рис. 3.1. Рецепторные аппараты — места трансформации различных видов энергии в нервный импульс.

а свободные нервные окончания; б тельца Мейсснера; в — диски Меркеля; г — рецепторы волоскового фолликула; д — рецепторы, воспринимающие растяжение мышц; е — рецепторы мышечных веретен; ж — тельца Фатера—Пачини; з — колбы Краузе.

цепторы, располагающиеся во внутренних органах и в стенках сосудов, в частности в каротидном синусе и относящиеся к вегетативной нервной системе.

3.3. Простые и сложные виды чувствительности

Принято различать простые и сложные виды чувствительности. В процессе проверки простых видов чувствительности выясняется способность больного воспринимать раздражение соответствующих рецепторных аппаратов. При этом в сознании человека возникают элементарные ощущения соответствующей раздражителю модальности — чувство прикосновения, боли, тепла, холода, давления и т. д. Сложные виды чувствительности основаны на синтезе элементарных ощущений в ассоциативных зонах коры. К сложным видам чувствительности относятся чувство локализации, чувство дискриминации (способность дифференцировать несколько одновременно наносимых раздражений), двухмерно-пространственное чувство, трехмерно-пространственное чувство, или стереогноз.

3.4. Протопатическая и эпикритическая чувствительность

Различают протопатическую и эпикритическую чувствительность. Эта дифференциация основана на данных изучения восстановления чувствительности в зоне, иннервируемой кожным нервом, регенерирующим после его рассечения [Head H., Sherren J., 1905]. Сначала восстанавливаются тонкие, прежде всего безмиелиновые, филогенетически рано возникающие волокна, обеспечивающие чувствительность к сильным, резким, угрожающим целостности тканей раздражителям, при этом модальность и локализация раздражений оказываются плохо различимыми, а порог их восприятия повышенным. Раздражения, обусловленные различными по характеру воздействиями, ощущаются как жгучие, резкие, разлитые. Такая чувствительность называется **протопатической.**

Эпикритическая чувствительность восстанавливается позже протопатической, после того как осуществится более медленная регенерация толстых, в филогенетическом отношении позднее появляющихся миелиновых волокон. Порог восприятия импульсов эпикритической чувствительности значительно ниже соответствующего порога импульсов протопатической чувствительности. При этом имеет место четкая дифференцировка качества раздражения и места его нанесения. К тому же импульсы возникающей после завершения регенерации миелиновых волокон эпикритической чувствительности после нанесения раздражения воспринимаются быстрее, чем импульсы протопатической чувствительности.

Закон Геда—Щеррена: *в процессе регенерации чувствительного нерва или чувствительной порции смешанного нерва сначала восстанавливается протопатическая чувствительность, которую обеспечивают филогенетически более древние структуры, позже — эпикритическая чувствительность.*

3.5. Расстройства чувствительности и их выявление

3.5.1. Принципы исследования чувствительности

Состояние различных видов чувствительности исследуется путем изучения реакции пациента на соответствующие раздражители. Во время оценки общих видов чувствительности пациента обычно просят закрыть глаза. В процессе обследования как от врача, так и от больного требуется терпение и неослабное внимание. Формулировать задаваемые пациенту вопросы надо так, чтобы в них не было элементов внушения. Исследуя чувствительность, желательно постоянно сопоставлять ответы пациента при идентичных раздражениях симметричных участков его тела. О состоянии чувствительности врачу приходится судить главным образом по субъективной оценке пациентом своих ощущений, возникающих при раздражении у него рецепторных зон разной модальности. В связи с этим следует учитывать особенности личности пациента, его общее состояние (утомление, депрессия и пр.), уровень его сознания (оглушение, состояние сонливости и пр.), а также выраженность возникающих под влиянием наносимых ему раздражений вегетативных реакций. Если этого требует состояние пациента, исследование чувствительности у него надо производить в несколько приемов.

В процессе обследования пациента у него могут быть выявлены разнообразные изменения чувствительности. При этом возможно понижение порога болевой чувствительности, и тогда пациент ощущает боль при меньшей, чем в норме, интенсивности болевого раздражения, а его выносливость к болевому раздражению оказывается сниженной. Если же порог болевой чувствительности повышен, то переносимость болевого раздражения нарастает.

Следствием понижения порога чувствительности могут быть **гиперестезия** — неадекватное наносимому раздражителю избыточное по интенсивности ощущение. При повышении порога восприятия возникает ***гипестезия*** — снижение чувствительности. Отсутствие чувствительности, обычно являющееся следствием денервации, обозначается как **анестезия. Парестезией** принято называть спонтанно возникающее неприятное ощущение, которое по своему характеру напоминает тактильное. Описывая парестезии, пациенты сравнивают их с ощущением ползания мурашек, онемением, покалыванием, жжением и т. п.

3.5.2. Виды расстройств чувствительности

Приступая к исследованию чувствительности, необходимо расспросить пациента об ощущениях, которые возникают в тех или иных частях его тела спонтанно. Надо выяснить, не беспокоят ли его **спонтанные боли,** и если они есть, то следует уточнить их локализацию, характер, интенсивность, узнать, постоянны они или же возникают эпизодически, периодически, каковы их особенности, продолжительность и т. д. Наличие боли может влиять на мимику, настроение больного, вести к ограничению его двигательной активности, к общим или локальным вегетативным реакциям.

Спонтанная боль обычно сигнализирует о наличии неблагополучия, нередко грозящего целостности тканей. В связи с этим еще в древности считали, что боль — страж организма. Однако не всегда имеется соответствие между значимостью патологического процесса и сопутствующей ему болью. Так, при некоторых заболеваниях (туберкулез, опухоль, инфаркт мозга и др.)

болевые сигналы могут отсутствовать или оказываются запоздалыми; в других случаях они чрезмерно интенсивны, мучительны, хотя причина их сама по себе не представляет опасности для организма (например, боль при невралгии тройничного нерва, фантомные боли, каузалгия).

Боль может быть а) *локальной* — в месте непосредственного раздражения болевых рецепторов; б) *иррадиирующей,* связанной с распространением болевых импульсов за пределы зоны раздражения: например, при пульпите боль может охватывать всю зону иннервации тройничного нерва; в) *проекционной,* при которой болевое ощущение не совпадает с местом раздражения, а возникает дистальнее его; так, например, при раздражении заднего спинномозгового корешка возникает боль на отдалении в соответствующем ему сегменте тела и, в частности, в одноименном дерматоме; г) *отраженной,* которую можно рассматривать как вариант проекционной боли: например, при заболеваниях внутренних органов болевые ощущения возникают на определенном участке тела (зоны Захарьина—Геда), иннервация которых обеспечивается тем же сегментом спинного мозга.

Обычно особенно интенсивна и мучительна ***симпаталгия*** — боль, при которой выражены признаки раздражения симпатических вегетативных структур. При этом боль жгучая, локализация ее затруднена, выражены проявления ирритации. Симпаталгия обычно сопровождается вазомоторными и трофическими расстройствами, интенсивными эмоциональными реакциями.

Выраженная интенсивность боли характерна и для ***невралгии,*** которой обычно свойственны и элементы симпаталгии. В классических случаях невралгия проявляется краткими пароксизмами (обычно в пределах 2 мин), но воспринимается боль как острейшая, стреляющая, пронизывающая, жгучая. При этом характерно наличие курковых, или триггерных, зон, раздражением которых могут провоцироваться болевые приступы.

Спонтанно возникающую боль следует отличать от **болезненности,** которая представляет собой спровоцированное болевое ощущение. Спровоцировать болезненность тканей может пальпация, давление; болезненность суставов — движение и т. д.

Сходное с болью своеобразное ощущение — **чувство зуда,** возникающее в коже спонтанно или при некоторых кожных и общих, влияющих на процессы метаболизма, заболеваниях. Проводящие пути, обеспечивающие передачу этого вида чувствительности, проходят в составе переднего спиноталамического пути. Зуд имеет много общего с хронической болью, но отличается от нее своей природой, его провоцируют, блокируют и потенцируют определенные специфические факторы. Провоцируют зуд раздражающие нервные окончания и обеспечивающие формирование соответствующих нервных импульсов гистамин и протеазы, выделяемые при воспалительных процессах в коже (при дерматозах). Чувство зуда может иметь определенную диагностическую значимость, например, при таких патологических состояниях, как хроническая почечная недостаточность, болезни печени и желчных путей, полицитемия, болезнь Ходжкина, лейкозы, лимфомы, миеломатоз, железодефицитная анемия, гипер- и гипотиреоз, сахарный диабет, паразитарные инвазии, аллергия. Появление зуда может провоцироваться токсическим действием некоторых лекарственных средств, многими болезнями кожи, опоясывающим лишаем (herpes zoster), некоторыми злокачественными опухолями, дисметаболическими расстройствами, особенно часто возникающими в преклонном возрасте.

3.5.3. Исследование простых видов поверхностной чувствительности и ее расстройства

Поверхностная чувствительность — способность ощущать раздражения поверхностных тканей (кожи, слизистых оболочек). К ней относятся болевая, температурная, тактильная чувствительность.

В процессе исследования **болевой чувствительности** исследуется реакция пациента на болевое раздражение его покровных тканей. Обычно пользуются иглой, нанося ею легкие, идентичные по интенсивности уколы и сопоставляя реакцию пациента на симметричных участках покровных тканей, на проксимальных и дистальных отделах конечностей. Пациент при этом должен внимательно анализировать свои ощущения и информировать о них врача. При проверке болевой чувствительности, кроме информации от больного о его ощущениях ("остро", "острее", "тупо" "больно" и т. п.), следует учитывать его мимику, рефлекторное напряжение мышц, поведенческую и вегетативные реакции на болевые раздражители, так как это позволяет иногда в какой-то степени объективизировать даваемую больным информацию о своих ощущениях.

Понижение болевой чувствительности называют *гипалгезией,* отсутствие болевых ощущений — *аналгезией* (вариант анестезии, при которой нарушаются и другие виды чувствительности). Если ощущение при нанесении болевых раздражений представляется чрезмерно выраженным, можно говорить о наличии у больного *гипералгезии.* В тех случаях, когда при оценке чувствительности выявляется повышение порога болевых ощущений, а усиленное по интенсивности сверхпороговое раздражение вызывает взрывчатое, разлитое, трудно локализуемое болевое ощущение, иногда имеющее жгучий (протопатический, вегетативный) оттенок, то говорят о наличии гипалгезии в сочетании с *гиперпатыей.*

Температурную чувствительность проверяют обычно, прикасаясь к коже больного предметами с разной температурой поверхности. При этом удобно пользоваться пробирками с холодной и горячей водой. Понижение температурной чувствительности обозначается как *термгипестезия,* повышение — *термгиперестезия,* утрата температурной чувствительности — *терманестезия.*

Тактильную чувствительность, или осязание, чувство прикосновения, исследуют путем прикосновения к покровным тканям пациента ваткой или мягкой кисточкой.

К поверхностной чувствительности можно отнести и *гигрестезию* — чувство влажности, которое иногда рассматривается как следствие сочетания тактильного и температурного раздражения.

3.5.4. Исследование глубокой (проприоцептивной) чувствительности и ее расстройства

К глубокой чувствительности принято относить мышечно-суставное чувство, чувство давления и вибрационную чувствительность.

Расстройство глубокой мышечно-суставной чувствительности ведет к нарушению обратной афферентации, позволяющей обеспечивать контроль за

ходом выполнения любого двигательного акта. В результате возникает нарушение статики и своеобразная форма двигательных расстройств — ***сенситивная атаксия.*** **Мышечно-суставное чувство,** или чувство положения частей тела в пространстве при движениях **(кинестезия),** проверяется путем выяснения способности пациента определять характер пассивных движений в различных суставах, производимых обследующим. Обычно раньше обнаруживается расстройство мышечно-суставной чувствительности в дистальных отделах конечностей, прежде всего в пальцах (в межфаланговых суставах).

При проверке мышечно-суставной чувствительности обследующий меняет положение пальцев больного, который при этом должен, прикрыв глаза, сообщить, какой палец смещается и в какую сторону. Вариантом проприоцептивной чувствительности является *кинестетическая кожная чувствительность* — способность ощущать и дифференцировать направление смещения кожной складки — симптом Байера (Н. Baeyer, род. в 1875 г.). Этим обычно пользуются при выяснении состояния глубокой чувствительности на лице и туловище — кинестетической кожной чувствительности.

Чувство давления, или **пиестезия,** — способность ощущать и дифференцировать давление на покровные ткани. Проверяется путем надавливания с разной силой на кожу больного пальцем или помещением на нее специальных гирек, позволяющих получить количественную характеристику чувствительности. В норме на разных участках кожи человек ощущает давление от 0,002 г (на лбу, виске, волярной поверхности предплечья) до 1 г (на ногтях).

Вибрационной чувствительностью, или **сейсмостезией,** называется способность ощущать вибрацию. Для ее проверки пользуются камертоном (обычно С-256). Ножка звучащего камертона устанавливается на кожу над костью. Выясняется, ощущает ли больной вибрацию камертона, и если ощущает, то в течение какого периода. Сведения о вибрационной чувствительности пациента обследующий обычно может сопоставлять с аналогичными ее показателями у себя. Имеет значение выявление выраженного уменьшения длительности ощущения вибрации.

3.5.5. Исследование сложных видов чувствительности

Сложные виды чувствительности формируются как следствие анализа и синтеза корой ассоциативных зон теменной коры поступающих с периферии элементарных сигналов. К ним относятся чувство локализации, дискриминации, двухмерно-пространственное чувство, стереогноз, чувство массы.

Чувство локализации проверяется путем выявления способности больного к определению локализации наносимых ему тактильных раздражений. Больному предлагается указать место прикосновения к его телу. В норме ошибка при этом не должна превышать 1 см. Расстройство чувства локализации называется *топанестезией.*

Чувство дискриминации — способность воспринимать несколько (обычно два) одновременно наносимых раздражений тела. Проверять его можно с помощью циркуля Вебера, состоящего из двух заканчивающихся иглами браншей, которые можно раздвигать или сближать по градуированной линейке. В норме способность к дискриминации различна на разных участках тела и варьирует в пределах от 1 мм (на языке) до 6—7 см (на коже спины, плеча или бедра).

Двухмерно-пространственное чувство, или **дермолексия (графоэстезия),** проверяется путем выяснения способности больного определять характер эле-

ментарных геометрических фигур (круг, крест, треугольник и т. п.), цифр или букв, которые обследующий вычерчивает тупым предметом (спичка, карандаш и т. п.) на коже пациента.

Трехмерно-пространственное чувство, или **стереогноз,** определяется следующим образом. В руку закрывшего глаза пациента с сохранным восприятием элементарных ощущений вкладывается тот или иной знакомый ему предмет (монета, канцелярская скрепка, ключ, английская булавка и т. п.), при этом ему предлагается ощупать предмет и назвать его. Расстройство стереогноза — *астереогноз,* или нарушение трехмерно-пространственного чувства.

Чувство массы, или **барестезия** — способность больного дифференцировать массу различных предметов. При проверке его целесообразно пользоваться идентичными по размеру и форме предметами, имеющими разную массу. В норме заметным оказывается изменение массы на %о.

3.5.6. Редкие формы нарушения чувствительности

При поражении центральных отделов системы общих видов чувствительности могут выявляться некоторые редко встречающиеся виды ее расстройств. **Дизестезия** — возникновение ощущения, неадекватного раздражителю: прикосновение воспринимается как боль, болевой раздражитель как температурный и т. п. **Аллодиния** — разновидность дизестезии, при которой неболевое раздражение воспринимается как болевое. **Полиестезия** — одиночное раздражение воспринимается как множественное. **Аллоестезия** — раздражение по своей модальности ощущается адекватно, но проецируется в другом месте. **Аллохейрия** — раздражение ощущается не в месте нанесения, а на симметричном участке противоположной половины тела. **Синестезия** (соощущение) — возникновение при раздражении рецепторов одного из органов чувств, не только адекватных, на и каких-либо иных ощущений. Примером синестезии может быть так называемый цветной слух (способность ощущать цвет слышимых звуков). Вариантом синестезии является *синопсия* — возникновение определенных цветовых ощущений при прослушивании музыки.

3.5.7 Схематическое изображение участков нарушения чувствительности

Выявленные участки нарушенной чувствительности целесообразно пометить на теле пациента и тут же перенести на бумагу на контурное схематическое изображение человека. При этом на схему можно наносить различную условную штриховку. Например, участки схемы, соответствующие зоне анестезии, заштриховать горизонтальными линиями, участки гипестезии — диагональными (при этом чем выраженнее на теле больного степень гипестезии, тем чаще наносятся на схему диагональные штрихи). Участки схемы, соответствующие зонам гиперестезии на теле пациента, можно заполнить крестиками, при наличии гипалгезии с гиперпатией диагональные штрихи и крестики на схеме можно чередовать. Суставы, в которых больной не дифференцирует пассивные движения вследствие нарушения мышечно-суставной чувствительности, на схеме перечеркиваются.

В случае необходимости схематический рисунок может сопровождаться краткими комментариями. Схематические изображения зон нарушений чув-

ствительности у пациента, выполненные при его повторных обследованиях, помогают судить о динамике клинической картины.

3.6. Основные пути проведения импульсов общих видов чувствительности

3.6.1. Общие положения

Для того чтобы под влиянием раздражителя возникло соответствующее ощущение, необходимо возникновение в рецепторах нервных импульсов и преодоление ими пути по цепи нейронов до коры больших полушарий. При этом пути следования импульсов глубокой и поверхностной чувствительности (кроме тактильной) неидентичны. Импульсы тактильной чувствительности проходят частично совместно с импульсами других видов поверхностной чувствительности (болевой и температурной), частично вместе с импульсами глубокой чувствительности.

3.6.2. Проводящие пути импульсов глубокой чувствительности

Импульсы, возникающие при раздражении проприорецепторов, расположенных в мышцах, сухожилиях, связках, суставах, по дендритам первых чувствительных нейронов доходят до спинномозговых узлов, в которых располагаются тела первых нейронов чувствительных путей — псевдоуниполярные клетки. Возникающие в рецепторах нервные импульсы проходят в центростремительном направлении по ветвям, потом по стволу периферического нерва, далее — через нервное сплетение, из которого формируется этот нервный ствол, в передние ветви спинномозгового нерва, участвующего в формировании сплетения, в спинномозговой нерв и, наконец, попадают в спинномозговой узел, расположенный на заднем, чувствительном спинномозговом корешке (рис. 3.2). В спинномозговом узле импульс переходит с дендрита псевдоуниполярной клетки на ее аксон.

Аксон псевдоуниполярной клетки, проводящий импульсы проприоцептивной чувствительности, пройдя в составе заднего спинального корешка, попадает в спинной мозг.

Следует отметить, что афферентные чувствительные волокна, составляющие задние спинальные корешки и окруженные миелиновой оболочкой, образуемой леммоцитами (шванновские клетки), входя в спинной мозг, лишаются этой оболочки, которая через короткий промежуток продолжается, но уже оказывается структурой, сформированной за счет олигодендроцитов. В результате короткий участок (область Редлиха—Оберштейна) нервного волокна в месте вхождения его в спинной мозг оказывается не покрытым миелиновой оболочкой. Этот участок отсутствия миелина в переходной зоне чувствительного нервного волокна становится уязвимым при ряде заболеваний, в частности при спинной сухотке.

Вошедшие в спинной мозг волокна глубокой чувствительности не заходят в его серое вещество. В спинном мозге от них отходят короткие ветви, участвующие в образовании рефлекторных колец миотатических (сухожильных) и надкостничных рефлексов, а также межсегментарных связей. Между тем

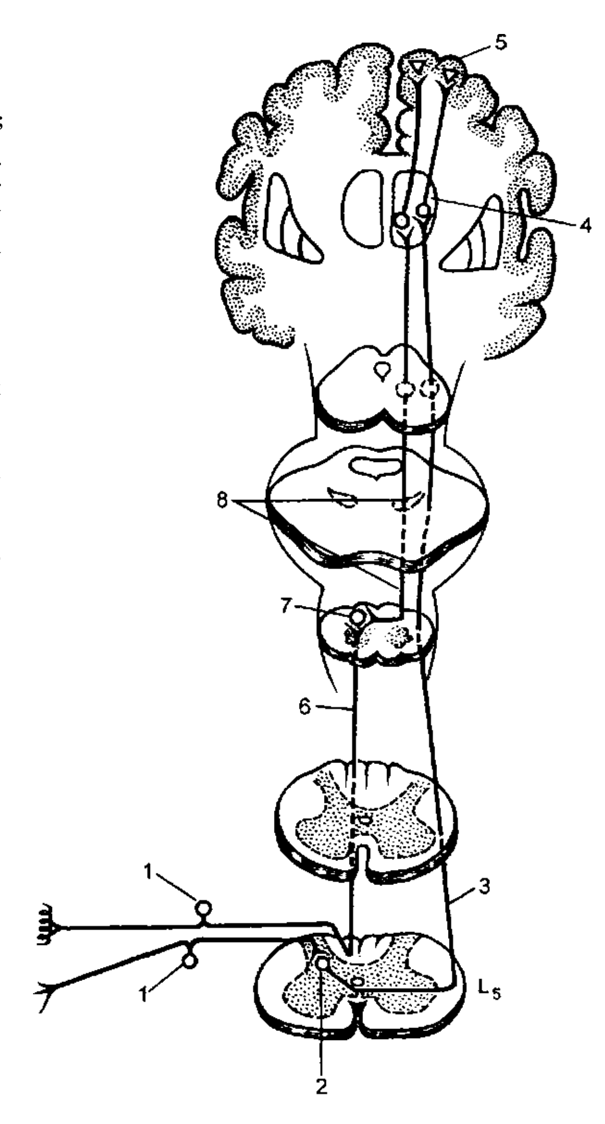


Рис. 3.2. Проводящие пути поверхностной (красный цвет) и глубокой (синий цвет) чувствительности.

1 — клетка межпозвонкового ганглия; 2 — чувствительная клетка заднего рога; 3 — латеральный спиноталамический проводящий путь; 4 — клетка дорсовентрального ядра таламуса; 5 — кора постцентральной извилины; 6 — нежный и клиновидный пучки; 7 — ядра нежного и клиновидного пучков; 8 — медиальная петля.

основная часть аксонов первых нейронов пути глубокой чувствительности участвует в формировании заднего канатика на той же стороне спинного мозга.

Таким образом, задний канатик каждой половины спинного мозга состоит из аксонов псевдоуниполярньтх клеток, несущих импульсы глубокой чувствительности, тела которых находятся в спинномозговых узлах.

По нервным волокнам, составляющим задний канатик, проходят импульсы глубокой чувствительности от одноименной половины тела. При этом нервные волокна, несущие импульсы от нижней части одноименной половины тела, образуют так называемый тонкий пучок (fasciculus gracilis, пучок Голля). Начиная с уровня Thyi и выше, в заднем канатике спинного мозга к тонкому пучку с латеральной стороны прилежит клиновидный пучок (fasciculus cuneatus, пучок Бурдаха), по которому проходят импульсы глубокой чувствительности от верхней части тела (выше метамера Thyj). Общий объем задних канатиков спинного мозга постепенно увеличивается по направлению снизу вверх в связи с тем, что на уровне каждого сегмента в них вливается новая порция аксонов псевдоуниполярных клеток, проводящих импульсы глубокой чувствительности.

Тонкий и клиновидный пучки, пройдя транзитом через спинной мозг, заканчиваются в продолговатом мозге, в расположенных на его дорсальной стороне одноименных ядрах (nuclei gracilis et cuneatus), состоящих из тел вторых чувствительных нейронов. Аксоны вторых нейронов составляют так называемый бульботаламический путь (tractus bulbothalamicus), который на

уровне олив переходит на противоположную сторону, совершая полный перекрест (decussatio lemniscorum), принимая затем участие в формировании медиальной петли. Медиальная петля (lemniscus medialis) поднимается вверх, проходя через покрышку моста и среднего мозга и заканчивается в венгролатеральном ядре таламуса.

В вентролатеральном ядре таламуса находятся тела третьих нейронов путей общих видов, в том числе глубокой, чувствительности. Аксоны третьих нейронов составляют таламокортикальный путь (tractus thalamocorticalis), который, следуя к коре, участвует в формировании задней трети задней ножки внутренней капсулы и лучистого венца.

Внутренняя капсула (capsula interna) состоит из проводящих путей, расположенных между таламусом и подкорковыми ядрами (чечевицеобразным ядром и головкой хвостатого ядра). В ней различают 3 основных отдела: переднюю ножку, расположенную между головкой хвостатого ядра и чечеви-

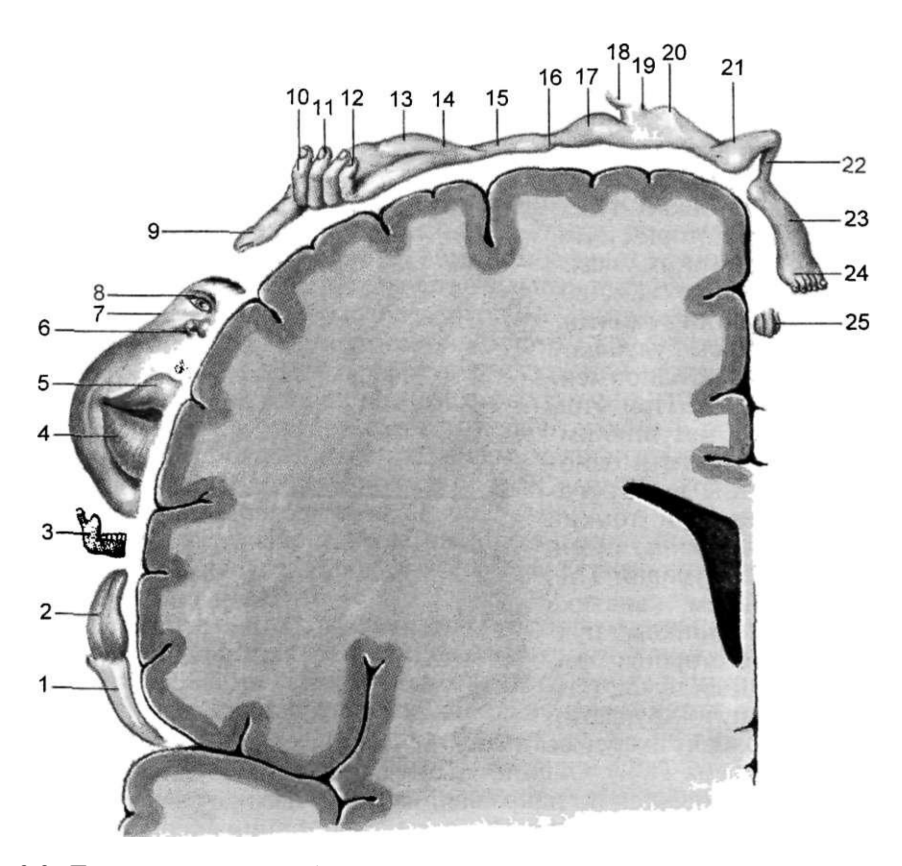


Рис. 3.3. Представительство общих видов чувствительности в проекционной зоне коры — в задней центральной извилине (схема).

1 — *глотка; 2 — язык;* 3 — *челюсти;* 4 — нижняя *губа; 5 — верхняя губа; 6 — лицо;* 7 — *нос; 8 —* глаза; 9 — I палец кисти; 10 — II палец кисти; 11 — III и IV пальцы кисти; 12 — V палец кисти; 13 — кисть; 14 — запястье; 15 — предплечье; 16 — локоть; 17 — плечо; 18—20 — шея и туловище; 21 — бедро; 22 — голень; 23 — стопа; 24 — пальцы стопы; 25 — половые органы.

цеобразным ядром, заднюю ножку, находящуюся между таламусом и также чечевицеобразным ядром, и колено — отдел внутренней капсулы, соединяющий переднюю ножку с задней. Кроме того, существует подчечевицеобразная и зачечевицеобразная части внутренней капсулы, которые представляют собой продолжение ее задней ножки.

Таламокортикальный путь общих видов чувствительности проходит через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и принимает участие в формировании **лучистого венца** (corona radialis) большого полушария мозга. В состав лучистого венца входят проводящие пути, связывающие внутреннюю капсулу с различными отделами коры постцентральной извилины. Составляющие внутреннюю капсулу проекционные волокна плотно прилежат друг к другу, а направляясь от нее к коре, расходятся в стороны наподобие лучей. Заканчиваются таламокортикальные пути в коре большого мозга в основном в **постцентральной извилине.** При этом в верхнюю часть поступают импульсы от нижней половины противоположной половины тела, а в нижнюю — от верхней. Таким образом, противоположная половина тела проецируется на постцентральную извилину в перевернутом виде (рис. 3.3).

Следует отметить, что лишь часть импульсов проприоцептивной чувствительности достигает коры больших полушарий и осознается. Большинство же их участвует в формировании рефлекторных дуг (колец), замыкающихся на уровне ствола мозга или таламуса, и в обеспечении обратных связей подкорковых образований со структурами опорно-двигательного аппарата, контролирующими произвольные и автоматизированные двигательные акты, а также в осуществлении рефлекторных действий, обеспечивающих равновесие тела и его устойчивость.

3.6.3. Проводящие пути импульсов болевой и температурной чувствительности

Импульсы болевой и температурной чувствительности возникают под воздействием адекватных раздражителей в соответствующих рецепторах и следуют в центростремительном направлении по нервным волокнам, представляющим собой дендриты псевдоуниполярных клеток (первые нейроны чувствительных путей), тела которых расположены в спинномозговых узлах. Как и импульсы глубокой чувствительности, они проходят через ветви периферических нервов, их стволы, нервные сплетения, ветви спинномозговых нервов, спинномозговые нервы и достигают спинномозговых узлов. Далее импульсы болевой и температурной чувствительности перемещаются по аксонам псевдоуниполярных клеток в спинной мозг. Здесь они проходят краевую зону Лиссауера и студенистое вещество (желатинозную субстанцию Роланди), отдавая по пути анастомозы к клеткам этих образований, и заканчиваются у собственных клеток задних рогов спинного мозга, являющихся телами вторых нейронов путей импульсов поверхностной чувствительности.

Аксоны вторых нейронов, пройдя в косом направлении через переднюю спинальную спайку двух-трех сегментов, попадают главным образом в боковой канатик противоположной половины спинного мозга, формируя в нем латеральный моносинаптический спиноталамический проводящий путь (tractus spinothalamicus lateralis), который в филогенетическом отношении развивается относительно поздно и в связи с этим иногда также именуется

неоспиноталамическим трактом. Меньшая часть подвергшихся перекресту аксонов вторых нейронов пути, проводящих главным образом тактильные и слабо дифференцированные прессорные импульсы от рецепторов кожи, перейдя на противоположную сторону, формирует передний спиноталамический путь, который расположен в передней периферической зоне бокового канатика. Отсюда он восходит к заднелатеральному вентральному ядру таламуса и вместе с латеральным спиноталамическим путем участвует в стволе мозга в формировании медиальной петли.

Часть аксонов вторых нейронов болевой и температурной чувствительности образует полисинаптические палеоспинальные проводящие пути, описанные в главе 27

В процессе формирования восходящего латерального спиноталамического пути волокна, идущие от вышерасположенных сегментов, примыкают к подходящей снизу части этого проводящего пути с медиальной стороны. Таким образом, в латеральном спиноталамическом пути снаружи расположены наиболее длинные волокна, идущие от низкорасположенных сегментов спинного мозга в соответствии с ***законом эксцентрического расположения длинных проводящих путей Ауэрбаха—Флотау.***

Латеральный спиноталамический проводящий путь поднимается в боковом канатике спинного мозга, а затем переходит в ствол мозга. В стволе мозга волокна этого пути располагаются в его покрышке, где примыкают к бульботаламическому пути, образующему медиальную петлю и к переднему спиноталамическому пути. Заканчивается латеральный спиноталамический путь в вентролатеральном ядре таламуса, в котором располагаются тела третьих нейронов чувствительных путей, в том числе пути импульсов болевой и температурной чувствительности. При этом следует отметить, что в случаях некоторых форм патологии импульсы болевой и температурной чувствительности, достигшие таламуса, ощущаются, но не дифференцируются, а воспринимаются как болевое ощущение протопатического характера. Дифференциация качества этих импульсов в сознании происходит только в тех случаях, когда они достигают коры большого полушария.

Переключившись в вентролатеральном ядре таламуса со второго на третий нейрон, импульсы поверхностной чувствительности дальше следуют по таламокортикальному пути, ход которого рассмотрен ранее (задняя треть задней ножки внутренней капсулы, лучистый венец, кора задней центральной извилины). Импульсы, достигшие коры большого полушария мозга, достаточно тонко дифференцируются.

3.6.4. Сопоставление данных о строении проводящих путей глубокой и поверхностной (болевой и температурной) чувствительности

Сопоставляя строение основного моносинаптического пути импульсов болевой и температурной чувствительности и путей импульсов глубокой чувствительности, можно отметить, что между ними существует определенная общность. Во-первых, оба они трехнейронные, во-вторых, тела первых нейронов того и другого пути находятся в спинномозговых узлах, а тела третьих нейронов — в вентролатеральном ядре таламуса, в-третьих, оба пути однажды совершают перекрест, вследствие чего все чувствительные импульсы, идущие

от левой половины тела, достигают коркового конца анализатора общих видов чувствительности, расположенного в правом полушарии, и, наоборот, импульсы, идущие от правой половины тела попадают в заднюю центральную извилину левой гемисферы мозга, в-четвертых, импульсы глубокой и поверхностной чувствительности переходят на противоположную сторону, следуя по аксонам вторых нейронов.

В то же время существуют и определенные различия в строении путей импульсов глубокой и поверхностной чувствительности. Тела вторых нейронов путей импульсов глубокой чувствительности сконцентрированы в ядрах тонких и клиновидных пучков, расположенных в продолговатом мозге. Аксоны их совершают перекрест в стволе мозга (перекрест медиальной петли), где они располагаются компактно. Тела же вторых нейронов путей болевой и температурной чувствительности распределены по задним рогам всех спинальных сегментов, и их аксоны совершают перекрест раздельно на уровне каждого сегмента по всей длине спинного мозга.

Понятно, что повреждение любого участка чувствительных путей может вести к возникновению расстройств чувствительности в той части тела, рецепторы которой потеряли связь с корой мозга. При этом избирательное поражение путей импульсов только глубокой или только болевой и температурной чувствительности ведет к возникновению в соответствующей зоне ***диссоциированных чувствительных расстройств*** (чувствительность одних видов нарушается, тогда как другие виды чувствительности в той же зоне остаются сохранными). Если же патологический очаг находится там, где совместно проходят пути импульсов всех видов чувствительности, то в соответствующей части противоположной половины тела может наступить ***полная анестезия.***

3.7. Основные варианты нарушения общих видов чувствительности и их значение в топической диагностике

Зона и характер выявляемых у пациента нарушений чувствительности могут содействовать решению вопроса о локализации имеющегося у него патологического очага. Топическая диагностика, несомненно, станет более достоверной, если при этом будут учитываться сведения о сопутствующих расстройствам чувствительности и других изменениях неврологического статуса.

Для поражения различных уровней системы общих видов чувствительности характерны определенные неврологические синдромы.

- **Периферические нервы,** чувствительные или смешанные, имеющие в своем составе волокна, обеспечивают чувствительную иннервацию определенных участков тела. Эти участки не соответствуют дерматомам в связи с тем, что большинство периферических нервов (исключение составляют лишь межреберные нервы) формируются из нервных сплетений, функционально связанных с несколькими сегментами спинного мозга, расположенными по соседству друг с другом. Выявив расстройство чувствительности в зоне иннервации определенного периферического нерва (или нервов), можно говорить о наличии у больного ***неврального варианта нарушения чувствительности по периферическому типу*** и, таким образом, определить пострадавший нерв (рис. 3.4, я, ***б).***

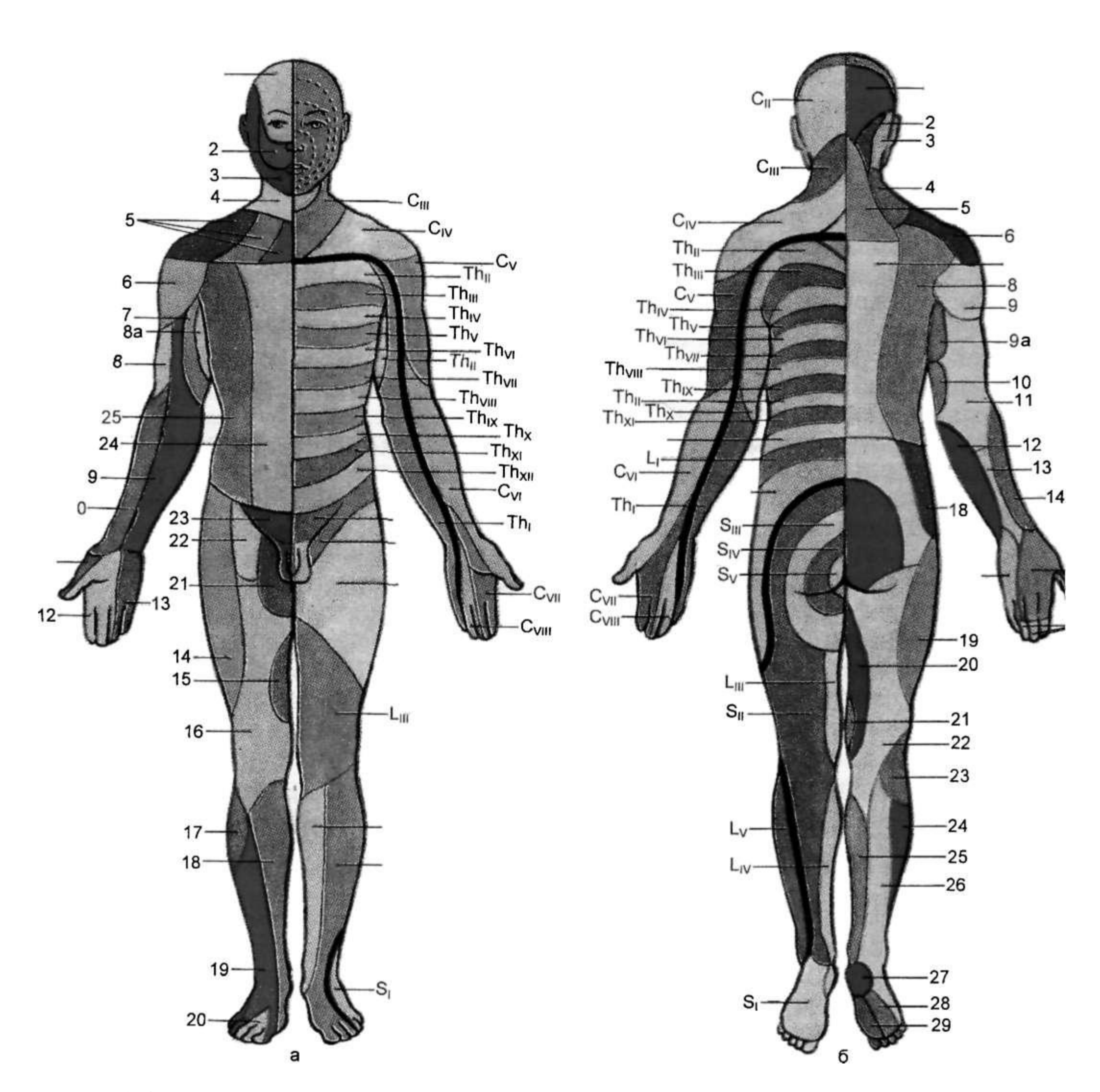


Рис. 3.4. Зоны кожной чувствительности, обеспечиваемые периферическими нервами (на правой половине схематического изображения человека) и сегментами спинного мозга (на левой стороне той же схемы).

а — передняя поверхность тела человека: 1 — глазной нерв (I ветвь V черепного нерва); 2 — верхнечелюстной нерв (II ветвь V черепного нерва); 3 — нижнечелюстной нерв (III ветвь V черепного нерва); 4 — поперечный нерв шеи; 5 — подключичные нервы (латеральные, промежуточные, медиальные); 6 — подмышечный нерв; 7 — медиальный кожный нерв плеча; 8 — задний кожный нерв плеча; 8а — межреберно-плечевой нерв; 9 — медиальный кожный нерв предплечья, 10 — латеральный кожный нерв предплечья; 11 — лучевой нерв; 12 — срединный нерв; 13 — локтевой нерв; 14 — латеральный кожный нерв бедра; 15 — передняя ветвь запирательного нерва; 16 — передние кожные ветви бедренного нерва; 17 — общий малоберцовый нерв; 18 — подкожный нерв (ветвь бедренного нерва); 19 — поверхностный малоберцовый нерв; 20 — глубокий малоберцовый нерв; 21 — бедренно-половой нерв; 22 — подвздошно-паховый нерв; 23 — передняя кожная ветвь подвздошно-подчревного нерва; 24 — передние кожные ветви межреберных нервов; 25 — латеральные кожные ветви межреберных нервов.

По периферическому нерву от определенной части тела проходят импульсы всех видов чувствительности, поэтому при его тотальном поражении в соответствующей зоне наступает снижение или полное выпадение всех видов чувствительности (гипестезия или анестезия). Однако в связи с тем, что иногда в периферическом нерве могут избирательно поражаться преимущественно волокна определенной модальности, степень нарушения разных видов чувствительности в зоне иннервации пораженного нерва может быть неодинаковой. Кроме того, надо иметь в виду, что эта зона отчасти перекрывается расположенными по соседству территориями, иннервируемыми соседними нервами. Поэтому даже рассечение периферического нерва обычно проявляется анестезией только в центральной (автономной) части иннервируемой им зоны.

В связи с тем что большинство периферических нервов являются смешанными (содержат чувствительные, двигательные и вегетативные волокна), в зоне, иннервируемой пораженным нервом, одновременно с чувствительными возможны двигательные и вегетативные расстройства.

- **Поражение нервного сплетения** ведет к нарушению чувствительности и других функций в зонах, иннервируемых периферическими нервами, формирующимися в этом сплетении.
- **При множественном поражении дистальных отделов периферических нервов (полиневропатии)** чувствительность обычно оказывается нарушенной в симметричных частях конечностей "по типу перчаток и носков" Такое расстройство можно назвать ***дистальным (полиневритическим) вариантом нарушения чувствительности по периферическому типу*** (рис. 3.5, а).

При этом варианте расстройства чувствительности в тех же дистальных отделах конечностей возможны двигательные нарушения (периферические дистальные парезы) и вегетативные расстройства.

- **При поражении спинномозговых нервов и задних корешков** расстройства чувствительности возникают в зоне соответствующих дерматомов (см. рис. 3.4, *я, б).* В них нарушаются все виды чувствительности, и это расстройство чувствительности в случае поражения спинномозговых нервов может сочетаться с нарушением двигательных функций одноименных миотомов. Расстройства чувствительности при поражении спинномозговых нервов и/или задних спинальных корешков можно назвать ***корешковым вариантом нарушения чувствительности по периферическому типу.*** При этом надо иметь в виду что, если поражен один спинномозговой нерв или задний корешок, то нарушения чувствительности могут не выявляться в связи с перекрытием одноименного с ними дерматома соседними дерматомами, иннервация которых сохранена.

б — задняя поверхность тела человека. 1 — большой затылочный нерв; 2 — малый затылочный нерв; 3 — большой ушной нерв; 4 — поперечный нерв шеи; 5 — подзатылочный нерв; 6 — латеральные надключичные нервы; 7 — медиальные кожные нервы (от задних ветвей грудных нервов); 8 — латеральные кожные нервы (от задних ветвей грудных нервов); 9 — подмышечный нерв; 9а — межреберно-плечевой нерв; 10 — медиальный кожный нерв плеча; 11 — задний кожный нерв плеча; 12 — медиальный кожный нерв предплечья; 13 — задний кожный нерв предплечья; 14 — латеральный кожный нерв предплечья; 15 — лучевой нерв; 16 — срединный нерв; 17 — локтевой нерв; 18 — латеральная кожная ветвь подвздошно-подчревного нерва; 19 — латеральный кожный нерв бедра; 20 — передние кожные ветви бедренного нерва; 21 — запирательный нерв; 22 — задний кожный нерв бедра; подошвенный нерв; 23 — общий малоберцовый нерв; 24 — поверхностный малоберцовый нерв; 25 — подкожный нерв; 26 — икроножный нерв; 27 — латеральный большеберцовый нерв; 28 — медиальный подошвенный нерв; 29 — большеберцовый нерв.

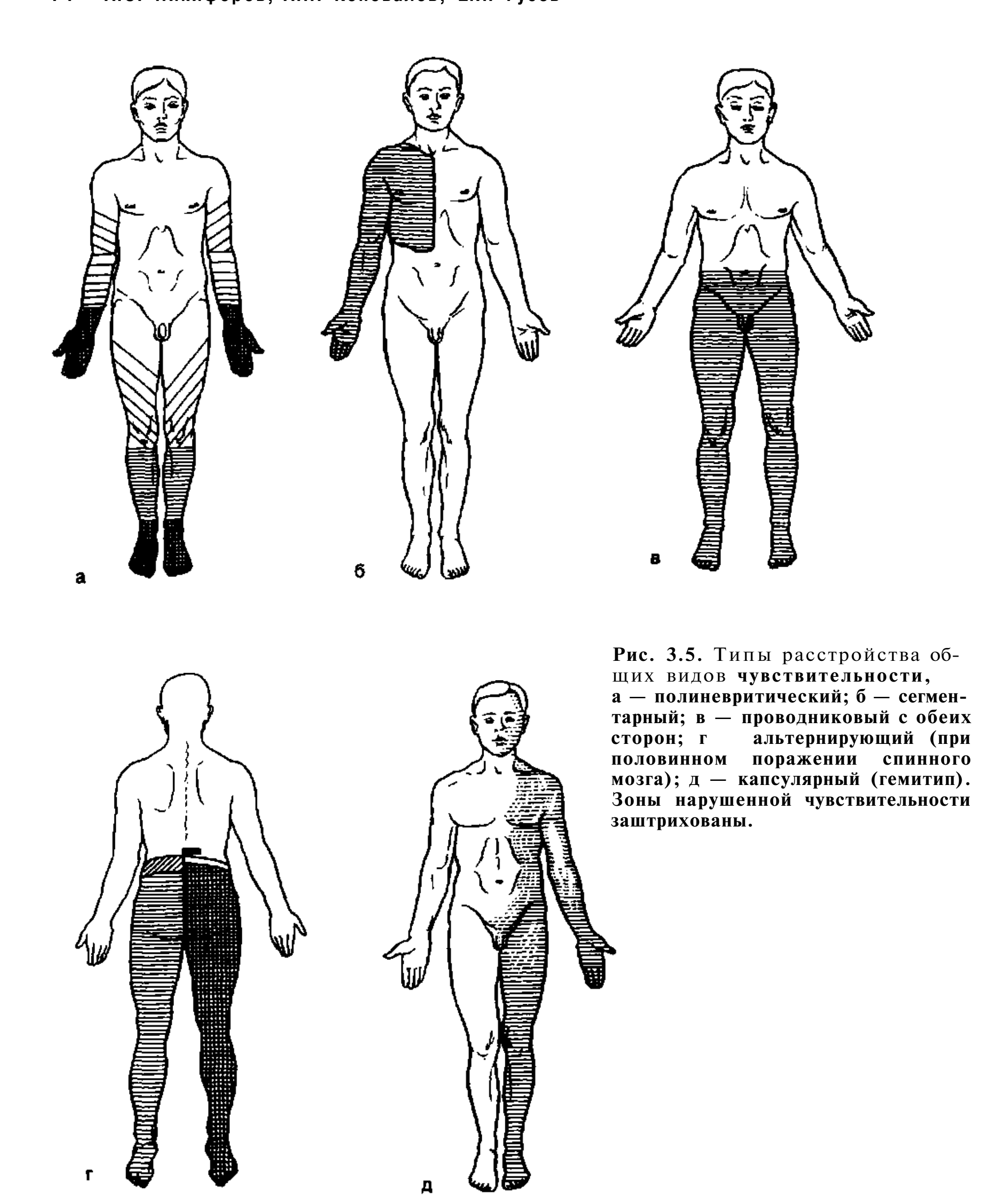
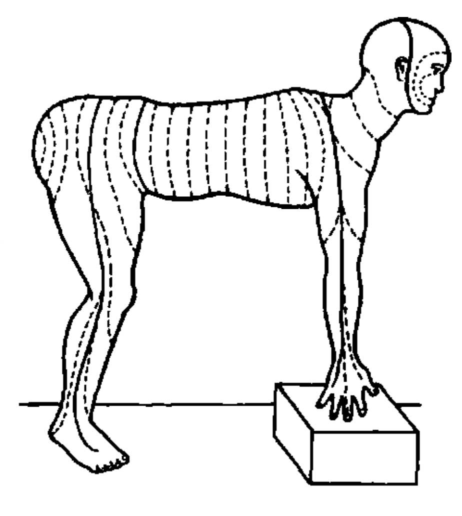


Рис. 3.5. Типы расстройства общих видов **чувствительности,**
а — полиневритический; б — сегментарный; в — проводниковый с обеих сторон; г альтернирующий (при половинном поражении спинного мозга); д — капсулярный (гемитип). Зоны нарушенной чувствительности заштрихованы.

На туловище человека зоны дерматомов (корешковые зоны) являются опоясывающими, тогда как на конечностях они располагаются в продольном направлении. Дерматомы, соответствующие последним крестцовым и копчиковым сегменатам (SJJJ—Coj, Сои), находятся в анальной зоне. Для того чтобы понять, почему дерматомы расположены таким образом, можно пред-

Рис. 3.6. Расположение дерматомов на теле человека.



ставить человека в позе, обычной для его четвероногих предков (рис. 3.6). В таком положении человека можно отметить, что дерматомы у него расположены последовательно и почти параллельно друг другу.

Представить себе хотя бы ориентировочно расположение любого дерматома на теле человека можно, запомнив места нахождения некоторых из них: дерматомы Cj—Сц занимают волосистую часть головы позади теменных бугров. Дерматом *Сщ* — область ушной раковины и шеи, Cry — надплечье, дерматомы Cy—Thjj находятся на руке, дерматом Thy — на уровне сосков, Thyц — на уровне реберной дуги, Th^{x} — на уровне пупка, ТЬхи—Lj — в области паховой складки, 1ц—— на ноге, Sm—Coj, Соц — в анальной области.

Следует отметить, что на практике приходится часто сталкиваться с заболеваниями, обусловливающими раздражение спинномозговых нервов и спинальных корешков и проявляющимися клинически исключительно или преимущественно болями в зоне соответствующих сегментов тела.

- **При поражении задних рогов спинного мозга** (в связи с нарушением функции расположенных здесь тел вторых нейронов путей болевой и температурной чувствительности) возникает ***нарушение чувствительности по сегментарному типу*** (рис. 3.5, б) — нарушается болевая и температурная чувствительность в соответствующих пораженным сегментам спинного мозга дерматомах на той же стороне тела. Глубокая чувствительность при этом остается сохранной, так как пути проведения импульсов глубокой чувствительности, войдя в спинной мозг, минуют его серое вещество и участвуют в формировании задних канатиков. В связи с тем что избирательное поражение сегментов спинного мозга характерно для сирингомиелии, этот тип расстройства чувствительности нередко называют еще и ***сирингомиелитинеским типом.***
- **Поражение заднего канатика спинного мозга,** состоящего из аксонов псевдоуниполярных клеток, проводящих импульсы глубокой чувствительности, ведет к нарушению мышечно-суставной, вибрационной и отчасти тактильной чувствительности на той же стороне тела больного ниже уровня локализации патологического очага. В таких случаях обычно говорят о ***нарушении чувствительности по заднеканатиковому (заднестолбовому) типу.*** Ввиду того что поражение задних канатиков спинного мозга обычно имеет место при спинной сухотке (tabes dorsalis), заднестолбовой тип чувствительных расстройств нередко называется еще и ***табетическим типом.***
- **Поражение бокового канатика спинного мозга** ведет к нарушению функции расположенного в нем латерального спиноталамического пути, проводящего импульсы болевой и температурной чувствительности и

состоящего из аксонов вторых нейронов, тела которых находятся в задних рогах противоположной патологическому очагу половине спинного мозга. При этом на стороне, противоположной патологическому очагу, с уровня на 2 дерматома ниже очага возникает ***нарушение болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу*** (см. рис. 3.5, в).

Следует иметь в виду, что в соответствии с законом эксцентрического расположения длинных проводящих путей в спиноталамическом проводящем пути аксоны нейронов, тела которых расположены в нижних отделах спинного мозга, находятся снаружи. Поэтому, если страдает только наружная часть спиноталамического пути, то чувствительные расстройства появляются сначала в нижних отделах противоположной половины тела, иннервация которых обеспечивается за счет низкорасположенных сегментов спинного мозга. При дальнейшем давлении снаружи на спиноталамический путь нарушения чувствительности нарастают снизу вверх.

Если же патологический процесс распространяется по поперечнику спиноталамического пути, переходя с медиальных его отделов на латеральные, то расстройства болевой и температурной чувствительности возникают на противоположной половине тела сначала в дерматоме, близком к уровню поражения спинного мозга, а затем постепенно спускаются вниз. Эта закономерность особенно существенна при дифференциальной диагностике между процессами, сдавливающими спинной мозг снаружи (экстрамедуллярными) и исходящими из центральных отделов спинного мозга (интрамедуллярными), в частности между экстрамедуллярными и интрамедуллярными внутрипозвоночными новообразовниями.

- **Поражение медиальной петли в стволе мозга** выше места сближения путей глубокой и поверхностной чувствительности ведет к расстройству всех видов чувствительности на противоположной патологическому очагу половине тела, так как медиальную петлю составляют аксоны вторых нейронов, подвергшиеся ранее перекресту. При частичном поражении медиальной петли на противоположной патологическому очагу половине тела может быть нарушена преимущественно глубокая или поверхностная чувствительность.

Локализация патологического очага в стволе мозга обычно ведет к одновременному поражению расположенных здесь на уровне патологического очага ядер черепных нервов. В результате возникает ***альтернирующий (перекрестный) синдром,*** характер которого зависит от уровня расположения патологического очага в стволе мозга. При этом на стороне патологического очага нарушается функция того или иного черепного нерва, а на противоположной стороне возникает проводниковое расстройство всех видов чувствительности по гемитипу.

- **При поражении таламуса,** являющегося своеобразным коллектором всех видов чувствительности, на стороне, противоположной патологическому очагу, могут нарушаться все виды чувствительности. При этом обычно обращает на себя внимание особенная выраженность расстройств глубокой и тактильной чувствительности. Поражение таламуса может вести к возникновению в противоположной половине тела своеобразных, трудно локализуемых, мучительных болей жгучего характера, известных как ***таламические боли,*** которые обычно сочетаются с гиперпатией, а

иногда и с дизестезией. Кроме того, в связи с нарушением глубокой чувствительности на стороне, противоположной патологическому очагу, могут быть непроизвольные движения по типу псевдоатетоза, при этом характерен ***симптом таламической руки.***

- **В случаях поражения задней трети заднего бедра внутренней капсулы,** состоящей из аксонов третьих нейронов путей общих видов чувствительности, тела которых находятся в вентролатеральном ядре таламуса, возникают расстройства всех видов чувствительности на противоположной патологическому очагу половине тела (гемигипестезия или гемианестезия). В таких случаях обычно говорят о ***нарушении чувствительности по капсулярному типу*** (см. рис. 3.5). Нередко они сочетаются с центральными гемипарезом или гемиплегией, а иногда и с гемианопсией на той же стороне ***{синдром трех "геми').***
- **Патологический очаг** в белом веществе полушария головного мозга **в области лучистого венца** также может обусловить расстройства всех видов чувствительности на противоположной стороне тела. Ввиду веерообразного рассеивания проводящих путей, идущих в составе лучистого венца, чем ближе к коре локализуется патологический очаг, тем обычно менее обширной оказывается зона чувствительных нарушений.
- Для **поражения** проекционной зоны **коры** большого полушария, локализующейся **в постцентральной извилине,** также характерно возникновение расстройства чувствительности на стороне, противоположной патологическому очагу. При этом ввиду большой протяженности задней центральной извилины обычно приходится иметь дело с очагами, поражающими какую-то ее часть, что ведет к возникновению ***расстройств чувствительности по монотипу*** (нарушение чувствительности отмечается лишь в какой-то части противоположной половины тела — на руке, ноге, лице).

Раздражение постцентральной извилины может обусловить возникновение на противоположной половине тела локальных парестезии, которые возникают в части тела, проецируемой на раздражаемый участок коры. Так, например, раздражение коры в верхней части правой постцентральной извилины может привести к возникновению парестезии в левой ноге, раздражение коры в нижней части левой постцентральной извилины — к возникновению парестезии в правой половине лица. Если парестезии имеют приступообразный характер, такой пароксизм расценивается как ***очаговый чувствительный (сенситивный) эпилептический припадок по джексоновскому типу,*** который в процессе развития может сочетаться с судорогами в той же части тела, а в дальнейшем и трансформироваться в генерализованный припадок.

Разрушение какой-либо части постцентральной извилины ведет к выпадению чувствительности в проецируемой на эту зону коры части противоположной половины тела. При этом значительнее нарушается способность локализовать место действия раздражителя, но ощущение боли нередко сохраняется. Это может быть объяснено тем, что возможным местом обеспечения восприятия интенсивных болевых и температурных раздражителей является таламус.

Поражение прилежащих к задней центральной извилине ассоциативных полей теменной доли ведет к расстройству на противоположной стороне преимущественно сложных видов чувствительности.

Таким образом, сведения о состоянии чувствительности у больного, полученные в процессе неврологического обследования, способствуют решению вопроса о локализации патологического процесса как при поражении периферической нервной системы, так и при нарушении функции структур, обеспечивающих проведение и восприятие импульсов общих видов чувствительности в ЦНС на различных уровнях спинного и головного мозга.

К этому следует добавить, что у больного с расстройствами общей чувствительности уточнить топический диагноз можно с учетом состояния двигательных функций, так как в клинической практике чаще приходится встречаться с сочетанным поражением нервных структур, участвующих в обеспечении чувствительности и движений. Особое внимание при этом уделяют состоянию безусловных рефлексов. Нужно иметь в виду, что изменения выраженности безусловного рефлекса или его отсутствие возможны при поражении как афферентной, чувствительной, части рефлекторной дуги, так и двигательной, эфферентной, ее части, обеспечивающей рефлекторную двигательную реакцию в ответ на раздражение характерной для каждого рефлекса определенной рефлексогенной зоны (см. главу 4).

Интенсивные раздражения рецепторов различной модальности (давление, охлаждение, перегревание и пр.) на периферии могут обусловить болевые ощущения в соответствующем участке тела.

Глава 4
ДВИЖЕНИЯ. ОСНОВНОЙ ДВИГАТЕЛЬНЫЙ КОРКОВО-МЫШЕЧНЫЙ ПУТЬ

4.1. Общие положения

Движения — наиболее универсальные проявления жизнедеятельности. Они могут возникать по типу безусловного или условного рефлекса (от лат. reflexus — отражение) или представляют собой различной сложности произвольные двигательные акты.

Рефлекторная деятельность является отраженной, т. е. осуществляется под влиянием определенных воздействий, исходящей из внешней и внутренней среды. Рефлексы впервые были описаны французским философом и естествоиспытателем Р. Декартом (R. Descartes, 1598—1650). И.М. Сеченов (1829—1905) признавал, что "все акты сознательной и бессознательной жизни по способу своего происхождения суть рефлексы", и считал, что **рефлекс — основа нервной деятельности.** Эту точку зрения разделяли И.П. Павлов (1849—1936) и В.М. Бехтерев (1857—1927), разработавшие учение об *условных* (по Павлову), или *сочетательных* (по Бехтереву), *рефлексах.*

Каждый рефлекс имеет свою **рефлекторную дугу** — цепь нейронов. Область локализации рецепторов, раздражение которой ведет к возникновению определенного рефлекса, называется **рефлексогенной зоной** этого рефлекса. От рефлексогенной зоны возникшие вследствие ее раздражения нервные импульсы распространяются вначале по центростремительной (афферентной) части рефлекторной дуги до области ее замыкания — того или иного отдела центральной нервной системы. Здесь импульсы после переработки переходят на центробежную (эфферентную) часть рефлекторной дуги, по которой они и достигают рабочего органа: мышцы или железы.

Рефлекторные дуги ***врожденных*** (биологических, безусловных) ***рефлексов*** замыкаются в спитом мозге и на различных уровнях ствола и промежуточного отдела головного мозга. Через их посредство на основании врожденных нервных связей осуществляются простые безусловные, а также такие более сложные рефлекторные акты, как пищевой, пассивно-оборонительный, половой и т. п.

Условные рефлексы формируются в процессе жизнедеятельности путем выработки временных связей на базе безусловных рефлексов. Рефлекторные дуги их замыкаются главным образом в коре больших полушарий головного мозга. Совокупность условных рефлексов обеспечивает многообразие сложных реакций организма в его взаимоотношениях с внешней средой.

В процессе формирования двигательного акта кора большого мозга постоянно получает информацию о ходе его выполнения благодаря существующей обратной связи *(обратной афферентации).* Это позволяет мозгу контролировать рефлекторный акт и корригировать его на любом этапе. Признавая наличие обратных связей, следует отметить, что когда мы говорим о рефлекторной дуге, то допускаем упрощенную трактовку понятия, так как логичнее считать, что при обеспечении рефлекторного акта нервные импульсы движутся по *"рефлекторным кольцам "*

Произвольные двигательные акты могут характеризоваться особой сложностью. В их основе лежат не просто реакции на определенный сигнальный

раздражитель, а стремление к удовлетворению потребностей (у человека и социальных потребностей) по определенной программе, составляемой в мозге на основании обширного афферентного синтеза всех тех сигналов из внешнего мира и внутренней среды организма, которые поступают в мозг по различным чувствительным путям (зрительным, слуховым, тактильным, проприоцептивным и пр.), а также на основании использования аппаратов памяти, сохраняющих и воспроизводящих сведения о прошлом опыте.

Известно, что, приступая под влиянием определенных мотиваций к действию, человек обычно прогнозирует его результаты. В связи с этим П.К. Анохин выдвинул гипотезу о существовании физиологического аппарата предвидения и оценки результатов действия, который формируется на основе предшествующего опыта, мотиваций и избранной программы предстоящего действия, а также текущего афферентного синтеза. Этот физиологический аппарат, предназначенный для восприятия информации о намеченном и производимом действии, а также о его результатах и сопоставления их со сложившимся ранее прогнозом, П.К. Анохин (1898—1974) назвал ***акцептором результатов действия.***

Совпадение или несовладение прогнозируемых и реальных результатов действия оказывает влияние на характер сопутствующих действию эмоциональных реакций. При совпадении реальных результатов с прогнозом они обычно положительны, при несовпадении — отрицательны. Последнее обстоятельство является стимулом к коррекции производимых действий или к дополнительным действиям, направленным на достижение поставленной цели.

4.2. Движения и их расстройства

Виды движений. Движения человека — следствие сокращения и расслабления поперечнополосатых мышц. По характеру обусловленных движением изменений взаимного расположения частей тела в пространстве различают движения сгибательные, разгибательные и вращательные, или ротаторные. Вариантом ротаторных движений можно считать *супинацию* — вращение конечности вокруг ее оси кнаружи и *пронацию* — вращение конечности вокруг ее оси внутрь. Движения, сопровождающиеся перемещением всего тела в пространстве, называются локомоторными. Они совершаются путем перемены позиции конечностей с участием почти всей мускулатуры тела. Виды локомоторных движений — ходьба, бег, плавание, ползание, прыжки и т. п.

Движения активные и пассивные. Активными являются движения, которые человек совершает самостоятельно (спонтанно или по заданию). Пассивные движения — изменения в пространстве положения частей тела пациента, осуществляемые обследующим, при пассивном отношении больного к этим движениям.

В процессе неврологического обследования пациента проверяется возможность и активных, и пассивных движений в различных суставах. При этом надо иметь в виду, что для обеспечения активных движений, кроме нормальной иннервации определенных мышц, обеспечивающих данное движение, необходима сохранность этих мышц, а также костно-суставного аппарата, отсутствие значительных боли и болезненности, грубых нарушений проприоцептивной чувствительности. Поэтому нарушение активных движений может быть обусловлено разными причинами, некоторые из которых

можно установить исследованием пассивных движений. Они невозможны или затруднены при заболевании или травматическом поражении и обусловленной этим значительной болезненности сустава, а также его анкилозом, при выраженном повышении мышечного тонуса, в частности при рефлекторно-тонических реакциях, характерных для менингита, радикулита и т. п. Пассивные движения могут быть избыточными, и это обычно указывает на значительное снижение мышечного тонуса.

При наблюдении за активными движениями обращают внимание на возможный ***объем, темп*** движений, ***силу,*** с которой сокращаются мышцы, обеспечивающие движения. При исследовании движений необходимо отчетливо представлять, благодаря сокращению каких мышц они происходят (табл. **4**.1). Объем активных движений можно измерить в угловых градусах. Для определения силы кисти пользуются пружинным динамометром. Силу остальных мышц проверяют путем оказания сопротивления движению, производимому больным, или при осуществлении пассивных движений, преодолевая осуществляемое больным сопротивление. При этом обследующий субъективно оценивает силу мышц. Обычно она оценивается по 6-балльной системе (от 0 до 5).

Таблица 4**.1. Функции и иннервация мышц**

Движение	**Мышцы**	Нервы	**Ядра черепных нервов и сегменты спинного мозга**
Наморщивание лба кверху	M. frontalis	N. facialis	Ядро п. facialis
Зажмуривание (смыкание) век	M. orbicularis ocuii	N. facialis	Ядро п. facialis
Поднятие верхнего **века**	M. levator palpebrae superioris	N. oculomotorius	Ядро п. oculomotorii
Взгляд:			
вверх	Mm. rectus sup. и obliquus inf.	N. oculomotorius	Ядро п. oculomotorii
вниз	Mm. rectus inf. и obliquus sup.	N. oculomotorius, n. trochlearis	Ядра п. oculomotorii, п. trochlearis
в сторону	M. rectus ext. (lat) и m. rectus int. (med.)	N. abducens, n. oculomotorius	Ядра п. abducentis в п. oculomotorii
Конвергенция глазных осей	Mm. recti int	N. oculomotorius	Ядро п. oculomotorii
Оттягивание углов рта кнаружи и вверх	Mm. levator labii sup., zygomaticus, resorius	N. facialis	Ядро п. facialis
Вытягивание губ трубочкой, свист	M. orbicularis oris	N. facialis	Ядро п. hypoglossi
Жевательные движения (кусающие), сжимание челюстей	Mm. masseter, temporalis	N. trigeminus (двигательная III ветвь)	Ядро (двигательное) п. trigemini
Движения нижней челюсти в стороны **и** вперед	Mm. pterygoidei ext. (lat.) et int. (med.)	N. trigeminus (двигательная III ветвь)	Ядро (двигательное) п. trigemini
Открывание рта (оттягивание нижней челюсти книзу)	M. geniohyoideus	Ansa hypoglossi (cervicalis)	J—II шейные сегменты

Продолжение

Движение	Мышцы	Нервы	Ядра черепных нервов и сегменты спинного мозга
Высовывание языка	M. genioglossus	N. hypoglossus	Ядро п. hypoglossi
Поднятие мягкого неба	M. levator veli palatini	N. vagus	Ядро двигательное nn. vagi, glossopharyngei
Сгибание головы:			
вперед	Mm. sternocleidomastoideus, rectus capitis anterior и др.	Nn. accessorius Willisii, cervicales I—III	Ядро п. accessorii
кзади	Mm. splenii, recti capitis posteriores	Nn. cervicales	Ci_C^{IV}
Поворот головы в сторону	Mm. sternocleidomastoidei и др.	N. accesorius	Ядро п. accessorii
Сгибание туловища кпереди	Mm. recti et obliqui abdominis	Nn. thoracales VII-XII	Th^{V}ii—Th^{XN}
Разгибание туловища	Mm. longissimi thoraci, spinalis thoraci	Nn. dorsalis Nn. thoracici	Thi—Thxn
Сгибание туловища в стороны	M. quadrat us lumborum и др.	Nn. musculares plexus lumbalis	Thxil—Ц—L^{1V}
Движение диафрагмы	Diaphragma	N. phrenicus	Civ
Поднятие плеч (пожимание плечами)	M. trapezius	N. accessorius	Ядро п. accessorii
Ротация плеча:			
кнаружи	Mm. teres minor, supra- и infraspinatus	N. suprascapularis	Cjy—C^{v}
кнутри	Mm. teres major, subscapularis	N. subscapularis	Cy—Cvi
Поднятие рук:			
до горизонтали	M. deltoideus	N. axillaris	C^{v}
выше горизонтали	Mm. trapezius, serratus anterior	Nn. axillaris, accessorius, thoracicus longus	Cv—Cyi
Сгибание в локтевом суставе	M. biceps brachii	N. musculocutaneus	Cv^{-c}vi
Разгибание в локтевом суставе	M. triceps brachii	N. radialis	Cyj—C$^{VI\{}$
Супинация предплечья	Mm. supinatores brevis et longus	N. radialis	Cv^{-}Cyi
Пронация предплечья	Mm. pronatores teres et quadratus	N. medianus	CVII—Суш
Сгибание кисти	Mm. flexores carpi	Nn. medianus, ulnaris	Cvm
Разгибание кисти	Mm. extensores carpi	N. radialis	Суп
Сгибание пальцев руки	Mm. interossei, flexores digitorum	Nn. medianus, ulnaris	CVI i—Thi

Продолжение

Движение	Мышцы	Нервы	Ядра черепных нервов и сегменты спинного мозга
Разгибание пальцев руки	Mm. extensores digitorum	N. radialis	Суп ‾ Суш
Отведение и приведение пальцев	Mm. interossei	N. ulnaris	Суш
Сгибание основных фаланг при разгибании средних и концевых	Mm. lumbricales, interossei	Nn. medianus, n. ulnaris	Суш
Сгибание в тазобедренном суставе (приведение бедра к животу)	M. iliopsoas и др.	N. femoralis	L H - L IV
Разгибание в тазобедренном суставе	M. gluteus maximus	N. gluteus inferior	
Приведение бедра	Mm. adductores	N. obturatorius	L I I — L M
Отведение бедра	Mm. gluteus minimus	N. gluteus superior	L^{IV}—L^{v}
Ротация бедра:			
кнутри	Mm. glutei medius et minimus	N. gluteus superior	L^{IV}—L^{v}
кнаружи	Mm. gluteus maximus, pyriformis, gemelli, obturatores	Nn. gluteus inferior, ischiadicus, obturatorius	Lpy—L^{v}, S!
Сгибание в коленном суставе	Mm. biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus	N. ischiadicus	Ly—S[
Разгибание в коленном суставе	M. quadriceps femoris	N. femoralis	Lin—Ljy
Разгибание стопы	M. tibialis anterior	N. peroneus	Li^{V}—L^{v}
Сгибание стопы	M. triceps surae	N. tibialis	
Отведение стопы	Mm. peroneus longus	N. peroneus	L^{IV}—L^{v}
Приведение стопы	Mm. tibiales anterior et posterior	Nn. tibialis, peroneus	L^{IV}—L^{v}
Разгибание пальцев ноги	Mm. extensores digitorum	N. peroneus	L^{IV}—L^{v}
Сгибание пальцев ноги	Mm. flexores digitorum	N. tibialis	S^{T}—S^{n}
Ходьба:			
на носках	Mm. triceps surae, flexores digitorum и др.	N. tibialis	
на пятках	Mm. tibialis anterior, extensores digitorum и др.	N. peroneus	L^{1V}—L^{v}

4.2.1. Параличи и парезы

Полное отсутствие активных движений, обусловленное нарушением иннервации мышц, называется **параличом** (paralisis), или **плегией,** а ограничение их в связи со снижением мышечной силы — **парезом** (paresis).

Выявление паралича или пареза обычно не представляет существенных трудностей. Надо лишь исключить ограниченность движений, обусловленную патологией опорно-двигательного аппарата, выраженностью болевого синдрома, нарушением сознания, ступором. Иногда несколько сложнее определить характер пареза или паралича и, в частности, дифференцировать органический парез или паралич от функционального (при истерии или симуляции).

Парез может иметь разную степень выраженности. Для выявления умеренных или слабо выраженных проявлений пареза целесообразно в процессе обследования больного провести определенные пробы. Вот некоторые из них.

1. Если пациент вытягивает вперед руки и удерживает их на горизонтальном уровне в положении супинации, то рука на стороне пареза вскоре переходит в положение пронации и медленно опускается *(проба Мингаццини—Барре).*

2. Если больной поднимет руки над головой и установит их ладонями кверху так, чтобы при этом средние пальцы рук едва касались друт друга, то на стороне пареза возникает тенденция к ротации предплечья и кисти и находящаяся в состоянии пареза рука постепенно опускается *(проба Панченко,* или *феномен Будды).*

3. Для выявления пареза ноги больному предлагается лечь на живот, при этом голени пассивно сгибаются под углом 45 ° к горизонтальной плоскости; больной должен некоторое время фиксировать голени в таком положении. На стороне пареза удерживать ногу в приданном положении труднее и она постепенно опускается — *нижняя проба Барре* (рис. 4.1).

По распространенности параличей и парезов различают ***моноплегию*** или монопарез — нарушение активных движений в одной конечности, ***параплегию*** или парапарез (верхний или нижний) — двигательные расстройства в обеих руках или ногах, ***гемиплегию*** или гемипарез — нарушение движений в руке и

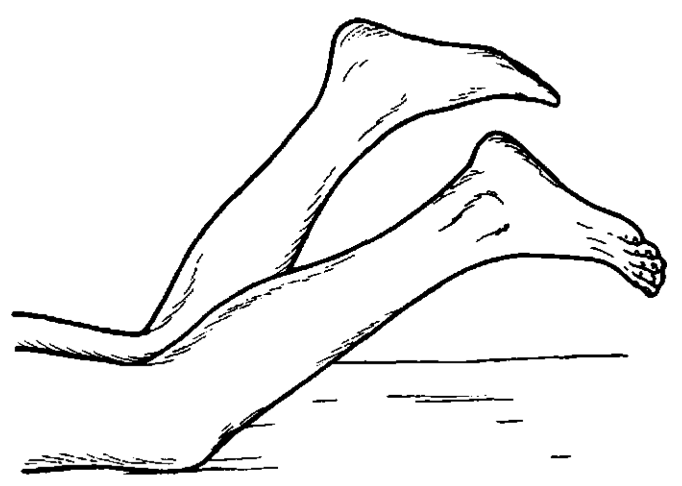


Рис. 4.1. Проба Барре (нижняя). Парез сгибателей левой голени.

ноге на одной стороне в сочетании с центральным парезом на той же стороне мышц лица и языка, ***тетраплегию*** или тетрапарез — нарушение движений во всех четырех конечностях. Если при тетраплегии или тетрапарезе парализованы и мышцы, иннервируемые черепными нервами, то речь может идти о ***двойной гемиплегии.*** Паралич или парез называется *альтернирующим* (перекрестным) при сочетании паралича (пареза) мышц, иннервируемых каким-либо черепным нервом на стороне патологического процесса, а на противоположной стороне — гемиплегией или гемипарезом. Альтернирующий паралич или парез чаще является следствием одностороннего поражения ствола мозга.

4.2.2. Мышечный тонус

Тонус (от лат. tonus — напряжение) — рефлекторное напряжение мышц, которое зависит от характера достигающей их нервной импульсации (нервно-мышечный тонус) и от происходящих в них метаболических процессов (собственный тонус мышц).

В норме мышца не бывает совершенно расслабленной. Это обусловлено тем, что в ответ на эфферентную импульсацию, поступающую из головного мозга, и на афферентную, обусловленную раздражением проприорецептров, поперечнополосатые мышцы находятся в постоянном напряжении (тонусе), которое принято называть **контракт льным,** или **фазическим, мышечным тонусом.**

В процессе обследования, чтобы правильно судить о состоянии мышечного тонуса у пациента, производя пассивные движения, следует добиться максимального расслабления мышц. С этой целью необходимо отвлечение его внимания от производимого обследования: можно вовлечь пациента в разговор, предложить ему решение несложных арифметических задач и т. п. Наличие контрактильного мышечного тонуса ведет к тому, что каждое пассивное движение сопряжено с преодолением некоторого сопротивления мышц-антагонистов.

От контрактильного мышечного тонуса и возникающей при его повышении спастики следует отличать **пластический тонус мышц,** характеризующийся мышечной ригидностью. При повышении тонуса мышц по пластическому типу мышечное сопротивление, выявляемое при пассивных движениях, равномерно, как при сгибании-разгибании свинцовой трубки (симптом свинцовой трубки). Пластический тонус мышц определяется состоянием экстрапирамидных подкорковых структур (см. главу 5).

Мышечный тонус обеспечивает подготовку к движению, сохранность равновесия и позы. При сохранении фиксированной позы и при движениях возникает сокращение одних мышц и расслабление других. Соотношение тонуса мышц, агонистов и антагонистов (их реципрокность) изучал английский физиолог Ч. Шеррингтон (Ch. Sherrington, 1857—1952). При нарушении иннервации мышцы тонус ее снижается. Если же периферические двигательные нейроны и сопряженные с ними спинальные рефлекторные дуги сохранны, а нарушен контроль за состоянием периферических двигательных нейронов со стороны церебральных структур, мышечный тонус обычно повышается.

Состояние тонуса мышц оценивается в процессе наблюдения за активными движениями больного, при осмотре и ощупывании его мышц, при пассивных изменениях положения в пространстве частей тела больного. Снижение или отсутствие мышечного тонуса называется гипотонией или атонией; высокий мышечный тонус — мышечной гипертонией.



Рис. 4.2. Genu recurvatum — переразгибание коленных суставов при спинной сухотке.

При параличах и парезах изменяется контрактильный мышечный тонус. В случае гипотонии (и тем более атонии) мышцы вялые, дряблые, рельеф их не контурируется, при пассивных движениях отсутствует мышечное сопротивление, при этом объем движений может быть избыточным *(симптом Ожеховского),* суставы разболтаны. Со временем в таких случаях развивается гипотрофия мышц.

Для выявления снижения мышечного тонуса можно использовать следующие тесты.

1. Если больному с мышечной гипотонией в положении лежа на животе сгибать ногу в коленном суставе, то пятка ее может коснуться ягодичной области *(пяточно-ягодичная проба).*

2. Если больному с гипотонией мышц, лежащему на спине, одной рукой надавить на коленный сустав, а другой рукой разгибать голень, можно отметить, что пятка легко отрывается от горизонтальной плоскости.

3. При ходьбе у такого больного можно отметить переразгибание ног в коленных суставах (genu recurvatum), что характерно, в частности, для спинной сухотки (рис. 4.2).

Повышение контрактильного мышечного тонуса — **мышечная спастика.** При мышечной гипертонии, обусловленной повышением контрактильного тонуса, мышцы плотные, рельеф их отчетливый. Производя пассивные движения, исследующий отмечает определенное напряжение мышц и в связи с этим некоторую тугоподвижность суставов, особенно выраженную в начале движения и к концу пассивного движения — **феномены складного ножа** и **отдачи.**

4.2.3. Некоторые врожденные рефлексы и их изменения при параличах и парезах

4.2.3.1. Принципы исследования врожденных рефлексов

При неврологическом обследовании необходимо проверить состояние некоторых врожденных (безусловных) рефлексов, которые обычно выявляются у здорового человека. Если какой-либо из этих рефлексов не вызывается, т. е. обнаруживается **арефлексия,** или же имеется отчетливое уменьшение двигательной реакции в ответ на раздражение рефлексогенной зоны — **гипорефлексия,** можно предполагать, что патологический процесс в таких случаях нарушает целостность соответствующей рефлекторной дуги. В связи с этим, если проверка рефлексов производится с целью уточнения топического диагноза, она имеет смысл лишь при условии, что обследующий знает состав их рефлекторных дуг (табл. 4.2).

При проверке безусловных рефлексов желательно отвлечь внимание больного от проводимого обследования. Рефлексы проверяют с обеих сторон, по-

Таблица 4.2. **Уровни замыкания дуг глубоких и поверхностных рефлексов**

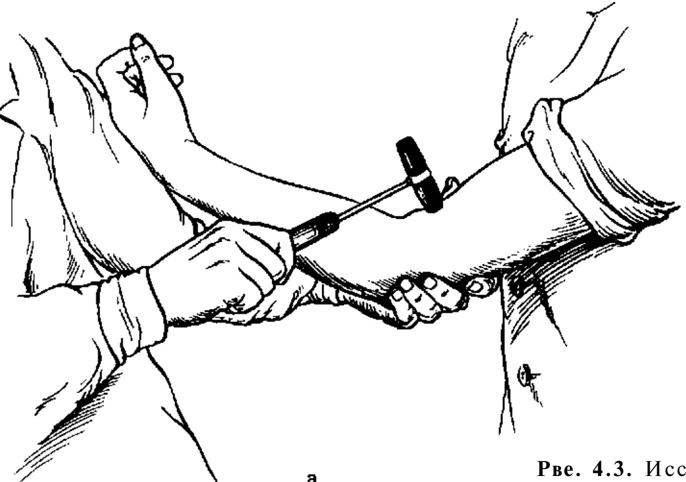
Рефлекс	Мышцы	Нервы	Сегменты спинного мозга
Сгибательно-локтевой	M. biceps brachii	N. musculocutaneus	C^{V}--Cyi
Разгибательно-локтевой	M. triceps brachii	N. radialis	^{c}vir-^{C}**VIII**
Карпорадиальный	Mm. pronator quadratus, flexor digitorum, profundus, brachioradialis, biceps brachii	Nn. medianus, radialis, musculocutaneus	C^{V}--Cvin
Брюшной верхний	Mm. rectus abdominis, transversus abdominis, obliquus externus abdominis	Nn. intercostales	Tv,--TVHI
Брюшной средний	То же	То же	T,x--T^{x}
Брюшной нижний		*и и*	Txr-Txn
Кремастерный	M. ere master	N. genitofemoralis	L_{R}-LH
Коленный	M. quadriceps femoris	N. femoralis	Lir-L$\vert^{V}$
Ахиллов	M. triceps surae	N. tibialis (ischiadicus)	V -Sn
Подошвенный	Mm. flexor digitorum longus et brevis, flexor hallucis longus	N. tibialis	L^{V}--St
Анальный	M. sphincter ani externus	Nn. anococcygei	Sjy--S^{V}

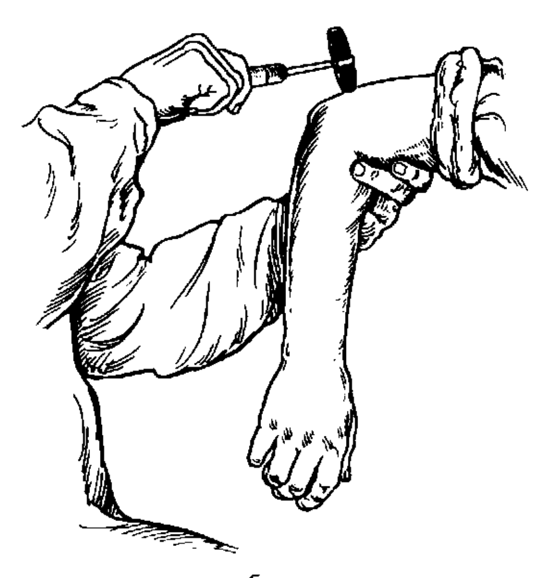
стоянно сравнивая между собой рефлекторные реакции, вызванные путем одинакового по интенсивности раздражения симметричных рефлексогенных зон. Надо иметь в виду, что характер ответной реакции при вызывании многих рефлексов подвержен большим индивидуальным колебаниям, поэтому в клинической картине особо важное значение приобретает асимметрия рефлексов, так называемая **анизорефлексия,** которая практически всегда указывает на органическое поражение нервной системы.

Врожденные рефлексы, состояние которых обычно проверяется при неврологическом осмотре пациента, могут быть разделены на *проприоцептивные* (сухожильные и надкостничные рефлексы) и *экстероцептивные* (рефлексы с кожи и слизистых оболочек) в зависимости от того, раздражение каких рецепторов ведет к возникновению рефлекторной двигательной реакции.

4.2.3.2. Сухожильные, или миотатические, рефлексы

При проверке состояния сухожильных, или миотатических (от греч. myos — мышца, tatis — напряжение), рефлексов пользуются неврологическим молоточком, которым наносится короткий, отрывистый удар по сухожилию мышцы. Это ведет к ее растяжению, сменяющемуся сокращением, что и проявляется ответной двигательной реакцией. Тонус мышц и сухожильные рефлексы зависят от состояния мышечных веретен и афферентных волокон.





Рве. 4.3. Исследование рефлекса с двуглавой (а) и трехглавой (б) мышц плеча.

Удар по мышечному сухожилию растягивает мышцу, раздражая веретена, активирует афферентные чувствительные нейроны задних рогов, передающие импульс на двигательные альфа-мотонейроны. В результате возникает мышечное сокращение, или миотатический рефлекс.

Обычно проверяются следующие сухожильные рефлексы.

- **Рефлекс с двухглавой мышцы плеча** (бицепс-рефлекс, сгибательно-локтевой рефлекс) вызывается ударом молоточка по сухожилию мышцы над локтевым сгибом или по ее апоневрозу на надплечье. При этом рука больного должна быть полусогнута и максимально расслаблена. Вызывая рефлекс, обследующий укладывает предплечье пациента на подставленное предплечье своей левой руки или поддерживает руку больного за кисть. Если пациент сидит, то при проверке этого рефлекса его предплечья могут свободно лежать на бедрах. Исследующий может, проверяя рефлекс, нащупать большим пальцем левой руки сухожилие двуглавой мышцы больного, после чего удары молоточком наносятся по ногтевой фаланге своего большого пальца. Ответная реакция при вызывании рефлекса — сгибание предплечья. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по мы-

шечно-кожному нерву. Замыкается рефлекторная дуга в Су—C^{VI} сегментах спинного мозга (рис. 4.3, а).

- **Рефлекс с трехглавой мышцы плеча** (трицепс-рефлекс, разгибательно-локтевой рефлекс) вызывается ударом молоточка по сухожилию мышцы над локтевым отростком. При этом рука больного пассивно слегка отводится назад и кнаружи, предплечье в таком случае свободно свисает. Ответная реакция — разгибание предплечья. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят через локтевой нерв. Замыкается рефлекторная дуга в Суп—C^{VIII} сегментах спинного мозга (рис. 4.3, б).



Рис. 4.4. Исследование коленного рефлекса у сидящего пациента.

- **Коленный рефлекс** (рефлекс с четырехглавой мышцы бедра) вызывается у пациента, находящегося в положении сидя (рис. 4.4) или лежа (рис. 4.5), ударом молоточка по сухожилию четырехглавой мышцы под надколенником. При этом ноги больного полусогнуты в коленных суставах, левая рука обследующего лежит на нижней трети бедер сидящего больного или подведена под его коленные суставы, если больной лежит. Ответная реакция — разгибание голени. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по бедренному нерву. Замыкается рефлекторная дуга в Ljj—Lrv сегментах спинного мозга.

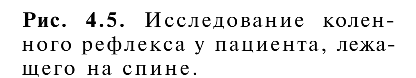


Рис. 4.5. Исследование коленного рефлекса у пациента, лежащего на спине.

- **Рефлекс с пяточного сухожилия** (ахиллов рефлекс) вызывается ударом молоточка по пяточному (ахиллову) сухожилию (рис. 4.6, а, б). Если больной лежит на спине, то нога его при этом может быть пассивно согнута обследующим в тазобедренном и коленном суставах и фиксирована в этом положении левой рукой. Удобно вызывать рефлекс у больного, стоящего на коленях, например на стуле, со свисающими стопами. Ответная реакция — подошвенное сгибание стопы. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по седалищному нерву и его продолжению — большеберцовому нерву. Замыкается рефлекторная дуга в Si и SJI сегментах спинного мозга.
- **Нижнечелюстной рефлекс** (мандибулярный рефлекс, рефлекс с жевательной мышцы) вызывается ударом молоточка по нижней челюсти или по шпателю, положенному на зубы нижней челюсти пациента, сидящего с приоткрытым ртом. Ответная реакция — смыкание рта. Афферентная часть рефлекторной дуги проходит по третьей ветви тройничного нерва (нижнечелюстной нерв), эфферентная часть рефлекторной дуги — по двигательной порции того же нерва. Замыкается рефлекторная дуга в стволе мозга.

4.2.3.3. Надкостничные рефлексы

- **Лучевой рефлекс** (запястно-лучевой рефлекс, карпорадиальный рефлекс) вызывается ударом молоточка по шиловидному отростку лучевой кости или над ним. При этом руки больного согнуты под тупым углом в локтевых суставах, полупронированы и лежат на его бедрах, можно предплечье больного уложить на подведенное под него предплечье левой руки обследующего. Ответная реакция — сгибание руки в локтевом суставе в сочетании с ее пронацией. Афферентная и эфферентные части рефлекторной дуги проходят через лучевой и кожно-мышечный нервы. Замыкается рефлекторная дуга в Су—Сущ сегментах спинного мозга.

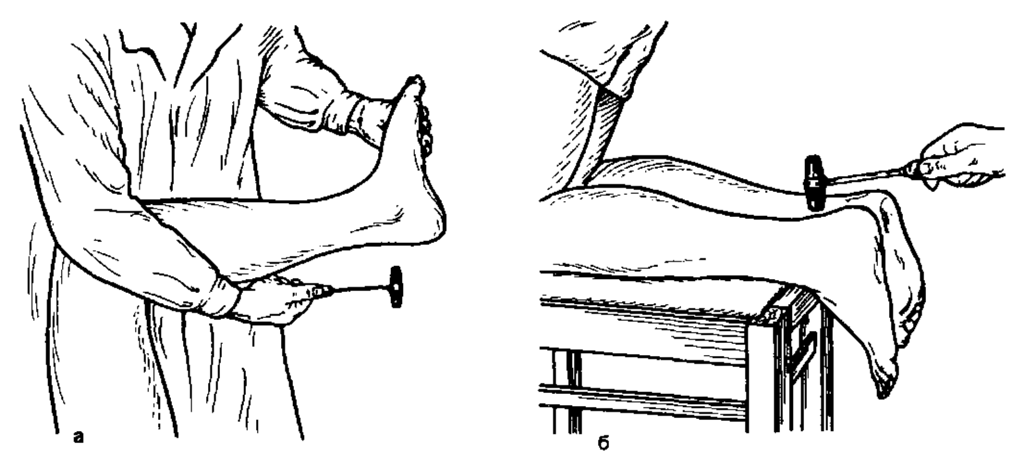


Рис. 4.6. Исследование рефлекса с пяточного сухожилия — ахиллова рефлекса (а, б).

- **Лопаточно-плечевой рефлекс Бехтерева** вызывается поколачиванием молоточком по внутреннему краю лопатки. Ответная реакция — приведение плеча и вращение его кнаружи. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по подлопаточному и надлопаточному нервам. Замыкается рефлекторная дуга в C_V—C_{VI} сегментах спинного мозга. Описал этот рефлекс В.М. Бехтерев в 1902 г.

4.2.3.4. Рефлексы со слизистых оболочек

Роговичный рефлекс (корнеальный рефлекс) вызывается прикосновением ваткой или мягкой бумажкой к роговице. Ответная реакция при вызывании рефлекса — смыкание век. Афферентная часть рефлекторной дуги проходит по первой ветви тройничного нерва, эфферентная часть — по лицевому нерву. Замыкается рефлекторная дуга в продолговатом мозге.

Глоточный рефлекс вызывается раздражением слизистой оболочки задней стенки глотки шпателем или свернутой в трубку бумагой. Ответная реакция — глотательное движение. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по IX и X черепным нервам. Замыкается рефлекторная дуга в продолговатом мозге.

Небный рефлекс (рефлекс с мягкого неба) вызывается путем прикосновения шпателем к мягкому небу. Ответная реакция — поднятие мягкого неба. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по IX и X черепным нервам. Замыкается рефлекторная дуга в продолговатом мозге.

Анальный рефлекс вызывается покалыванием у края отверстия заднего прохода. Ответная реакция — сокращение круговой мышцы анального отверстия. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по анально-копчиковым нервам. Замыкается рефлекторная дуга в S_{IV} и S_V сегментах спинного мозга.

4.2.3.5. Кожные рефлексы

Рефлекторные дуги кожных рефлексов замыкаются в коре головного мозга, эфферентная часть их проходит по пирамидным путям. В связи с этим кожные рефлексы появляются не сразу после рождения, а лишь по мере миелинизации пирамидных путей, обычно в возрасте от 6 мес до 2 лет, а исчезновение кожных рефлексов может сигнализировать о поражении не только спинальных рефлекторных дуг, но и проводящих путей, обеспечивающих их связи со структурами головного мозга (обычно при нарушении функции пирамидных путей). Вызываются кожные рефлексы штриховым раздражением кожи определенных частей тела рукояткой неврологического молоточка, спичкой и т. п. Ответная реакция — сокращение мышц, расположенных под раздражаемым участком кожи или вблизи от него. К кожным относятся брюшные, подошвенные и кремастерные рефлексы.

Брюшные рефлексы (рефлексы Розенбаха) вызываются быстрым штриховым раздражением кожи живота по направлению к средней линии, при этом на той же стороне его происходит сокращение соответствующих отделов прямой, поперечной, а также наружной и внутренней косых мышц живота. Для выявления верхнего (надчревного, эпигастрального) брюшного рефлекса штриховое раздражение наносится в верхней части брюшной стенки вдоль

реберной дуги, среднего (чревного, мезогастрального) — по горизонтальной линии на уровне пульса, нижнего (подчревного, гипогастрального) — в нижней части живота параллельно паховой складке. При этом дуга верхнего брюшного рефлекса проходит через **ТЪуп—ТЪуш,** среднего — через **Thjx—Thx,** нижнего — через **Thxi—Thxn** сегменты спинного мозга и замыкается в головном мозге.

Брюшные рефлексы в норме появляются с 5—6 мес жизни и характеризуются большим постоянством, если только брюшная стенка не оказывается чрезмерно дряблой. Они снижаются, быстро истощаются или даже исчезают при поражении указанных сегментов спинного мозга, соответствующих им спинальных корешков и периферических нервов, а также пирамидных путей. В топической диагностике существенное значение может иметь неидентичность степени выраженности (анизорефлексия) брюшных рефлексов справа и слева. Описал брюшные рефлексы немецкий невропатолог О. Розенбах (О. Rosenbach, 1851-1907).

Подошвенный рефлекс вызывается штриховым раздражением подошвенной стороны стопы. Ответная реакция — подошвенное сгибание пальцев стопы. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по седалищному и большеберцовому нервам и Ly—S[сегментам спинного мозга.

Кремастерный рефлекс вызывается штриховым раздражением кожи внутренней поверхности бедра. Ответная реакция — подтягивание кверху яичка на стороне раздражения в связи с сокращением m. cremaster. Афферентная и эфферентная части рефлекторной дуги проходят по бедренно-половому нерву и L|—LJI сегментам спинного мозга.

4.3. Основной проводящий путь произвольных движений

4.3.1. Кора двигательной зоны

Основной проводящий путь, обеспечивающий произвольные движения, это путь, по которому нервные импульсы от двигательной зоны коры больших полушарий проходят к поперечнополосатым мышцам. Двигательной зоной коры головного мозга является главным образом кора предцентральной извилины (поле 4 и 6 по Бродману) и прилежащие к этой зоне ее территории. Кора здесь состоит из 6 клеточных слоев. В V слое расположены большие пирамидные клетки, описанные в 1874 г. В.А. Бецом (1834—1894). Они являются телами **центральных верхних двигательных нейронов.**

4.3.2. Корково-ядерные и корково-спинномозговые связи

Нервные импульсы от клеток Беца (поля 4 и 6), а также от двигательных клеток, расположенных в прилежащих зонах лобной и теменной долей, движутся в центробежном направлении по их аксонам, принимающим участие в формировании лучистого венца, а затем колена и передних двух третей задней ножки внутренней капсулы (рис 4.7).

Колено внутренней капсулы составляют аксоны клеток Беца, несущие нервные импульсы к двигательным ядрам черепных нервов, расположенным в покрышке ствола мозга. Эта часть аксонов центральных двигательных нейронов формирует **корково-ядерный** (кортико-нуклеарный) **проводящий путь.** Волокна его направляются к двигательным ядрам черепных нервов, состоящим из тел **периферических двигательных нейронов.** Подойдя к этим ядрам, часть волокон корково-ядерного пути переходит на противоположную сторону, т. е. образуется частичный надъядерный перекрест корково-ядерных волокон. Исключение из этого правила составляют лишь волокна, идущие к нижней части ядра лицевого и к ядру подъязычного черепных нервов, так как они над уровнем соответствующих ядер совершают полный перекрест. В результате нижняя часть ядра лицевого нерва и ядро подъязычного черепных нервов получают нервные импульсы только из противоположного полушария мозга, тогда как к остальным периферическим двигательным нейронам, расположенным в ядрах черепных нервов, нервные импульсы поступают как от противоположного большого полушария (по перекрещенным путям), так и из гомонимного полушария мозга (по неперекрещенным путям).

Аксоны части центральных двигательных нейронов, составляющие передние ^{2}A задней ножки внутренней капсулы, проходят транзитом в составе основания ствола мозга и направляются к периферическим двигательным нейронам, расположенным в передних рогах сегментов спинного мозга. Эти аксоны участвуют в формировании **корково-спинномозговых проводящих путей,** которые принято называть также **пирамидными,** так как часть их, главным образом аксоны клеток Беца, располагается в утолщениях, расположенных на вентральной поверхности продолговатого мозга, известных как пирамиды. Эта часть аксонов, составляющая проводящий путь, известный как пирамидный, составляет приблизительно 8 % входящих в его состав нервных волокон. Основная же, большая, часть пирамидных путей представлена аксонами клеток, входящих в состав многочисленных экстрапирамидных образований, расположенных в глубинных отделах больших полушарий, в субталамической области и на разных уровнях ствола мозга, в которых происходит переключение части нервных импульсов, идущих от коры к спинальным периферическим двигательным нейронам.

Таким образом, пирамидный путь в настоящее время рассматривается как гетерогенная система, состоящая из нескольких подсистем с различными типами волокон, начинающихся от разных отделов мозговой коры и оканчивающихся в определенных структурах подкорковых образований и ствола мозга и выполняющих неодинаковые функции. В связи с этим определение кортико-спинальной системы как "пирамидной" не является точным, но оно традиционное, принятое в классической неврологической литературе, поэтому в дальнейшем мы не будем избегать термина "пирамидный путь", но понимание его должно соответствовать современным представлениям.

На границе между продолговатым и спинным мозгом большая часть пирамидных путей совершает перекрест (decussatio pyramidum), попадает в латеральный канатик (funiculus lateralis) спинного мозга и формирует в нем латеральный (перекрещенный) пирамидный путь. Меньшая часть пирамидных волокон не подвергается перекресту, попадает в передний спинальный канатик (funiculus anterior) и образует в нем передний неперекрещенный пи-

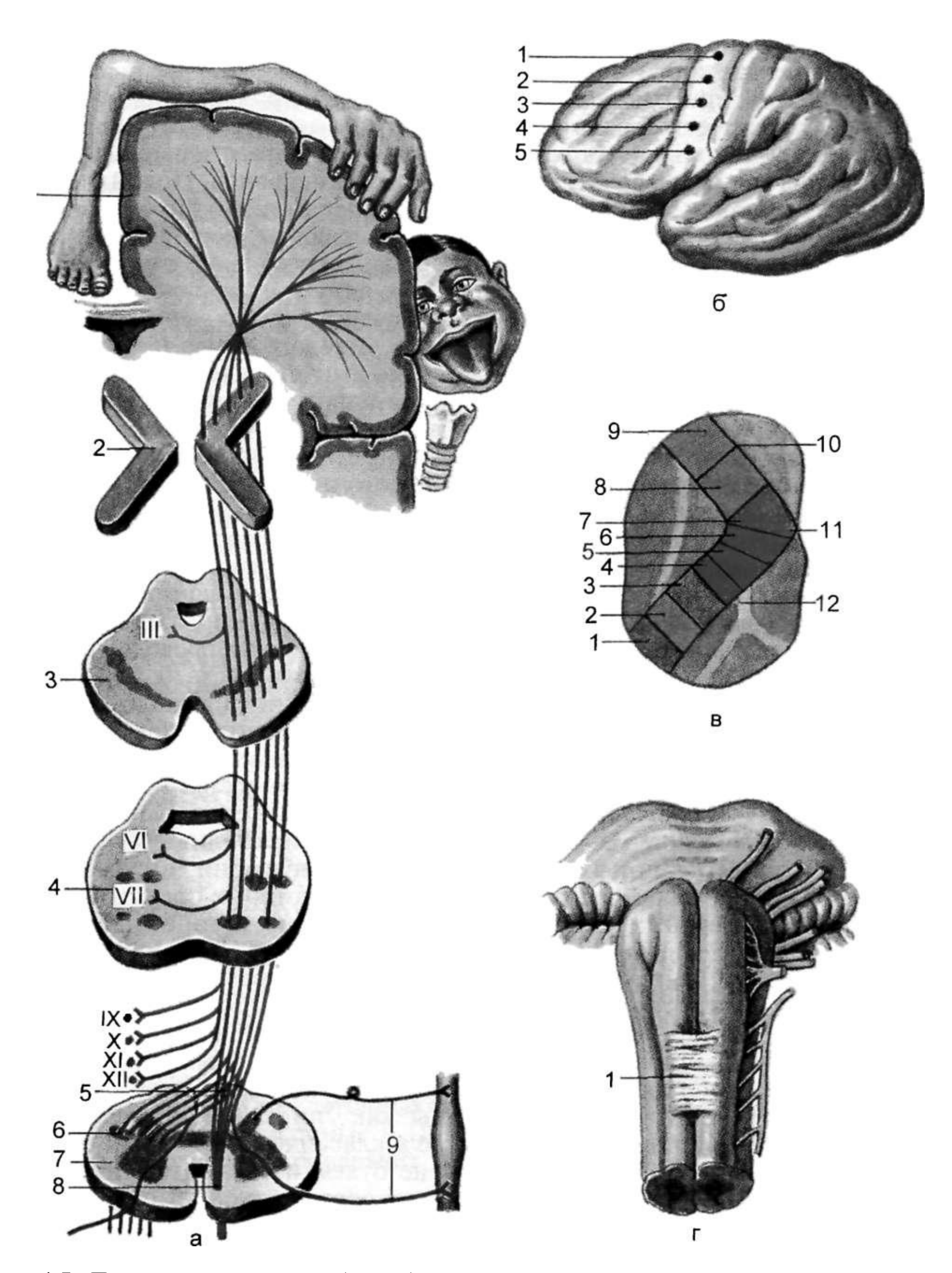


Рис. **4.7.** Пирамидная система (схема).

а — пирамидный путь: 1 **— кора большого мозга; 2 — внутренняя капсула; 3 — ножка мозга; 4 — мост; 5 — перекрест пирамид; 6 — латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь, 7 — спинной мозг; 8 — передний корково-спинномозговой путь; 9 — чувствительные и двигательные волокна периферического нерва; III, VI, VII, IX, X, XI, XII — соответствующие черепные нервы; б — конвекситальная поверхность большого полушария: двигательная зона коры**

рамидный путь. В спинном мозге пирамидные пути спускаются вниз, при этом на уровне каждого его сегмента часть составляющих их нервных волокон заканчивается у клеток передних рогов, являющихся периферическими двигательными нейронами. Передний пирамидный путь содержит нервные волокна, заканчивающиеся главным образом у периферических двигательных нейронов, обеспечивающих двустороннюю иннервацию мышц шеи и туловища и, в частности, дыхательной мускулатуры, способствуя сохранению дыхания в случае развития у больного гемиплегии.

Организация двигательного поведения и особенно нейротрансмиттерная анатомия и физиология движений весьма сложны.

Обобщая изложенное, можно отметить, что в передних рогах сегментов спинного мозга, где располагаются тела периферических двигательных нейронов, заканчиваются аксоны нейронов, идущие от нервных клеток, расположенных в многочисленных супраспинальных двигательных центрах. Здесь же заканчиваются и афферентные структуры, приносящие импульсы от рецепторов различных видов чувствительности, расположенных в пределах соответствующего сегмента тела.

Все эти эфферентные и афферентные образования непосредственно или опосредованно (через вставочные нейроны) подходят к периферическим двигательным нейронам, в которых происходит суммация приходящих к ним возбуждающих и тормозных постсинаптических потенциалов (ВПСП и ТПСП). В результате синтеза поступающей в периферический нейрон импульсации формируется биоэлектрический заряд, который и определяет характер образующегося в этом нейроне нервного импульса, направляющегося к сопряженным с ним мышечным волокнам.

Все изложенное позволяет представить, что в осуществлении и регуляции произвольных двигательных актов участвует большое количество нейротрансмиттерных систем. При этом ключевая возбуждающая нейротрансмиссия осуществляется в основном глутаматом и аспартатом, тогда как ГАМК и таурин способствуют снижению активности двигательных реакций. Уточнение характера медиаторов в разных синаптических зонах системы активных движений находится в стадии изучения, которая еще далека до завершения. Однако известно, что, к примеру, глутамат является нейротрансмиттером эфферентных путей, которые подходят к полосатому телу, таламусу и двигательным центрам среднего мозга, в свою очередь посылающим нервные импульсы к периферическим двигательным нейронам. На активность спинальных интернейронов и мотонейронов — конечного общего двигательного пути, могут влиять также глутамат- и аспартатергические системы про-

(поля 4 и 6); топографическая проекция частей противоположной половины тела: 1 — ноги; 2 — туловища; 3 — руки; 4 — кисти; 5 — лица; в — горизонтальный срез через внутреннюю капсулу, расположение в ней основных проводящих путей: 1 — зрительная и слуховая лучистость; 2 — височно-мостовые и теменно-затылочно-мостовые волокна; 3 — чувствительные таламокортикальные волокна; 4 — пирамидные пути, проводящие импульсы к мотонейронам пояснично-крестцового утолщения спинного мозга; 5 — пирамидные волокна, проводящие импульсы к мотонейронам грудного отдела спинного мозга; б — пирамидные пути, проводящие импульсы к мотонейронам шейного утолщения; 7 — корково-ядерные пути; 8 — лобно-мостовой путь; 9 — корково-таламический путь; 10 — передняя ножка внутренней капсулы; 11 — колено внутренней капсулы; 12 — задняя ножка внутренней капсулы; г — передняя поверхность ствола мозга: 1 — перекрест пирамидных путей.

екционных нейронов, идущих от экстрапирамидных образований, возможно, в составе красноядерно-спинномозгового и ретикулоспинномозгового проводящих путей. Нейротрансмиттером периферического двигательного нейрона, обеспечивающим передачу нервных импульсов в нервно-мышечных синапсах, является ацетилхолин.

Итак, так называемый пирамидный путь не является единой, гомогенной системой волокон. Он состоит из нескольких подсистем с различными связями и функциями. Прямые корково-ядерные и корково-спинномозговые проекции, т. е. волокна, обеспечивающие моносинаптические связи пирамидных клеток коры больших полушарий с периферическими мотонейронами, главным образом с теми из них, которые обеспечивают иннервацию дистальных отделов конечностей, представляют собой наиболее молодую в филогенетическом отношении систему, существующую только у приматов. У макак они составляют 2 % от всех волокон, составляющих пирамидный путь, у шимпанзе — 5 %, у человека — 8 %. Компактно они расположены только на уровне продолговатого мозга (пирамиды, состоящие из 1 млн волокон). Корково-спинномозговой путь берет начало не только от гигантских пирамидных клеток полей 4 и 6, но и от мелких пирамид этих полей, от клеток вторичной моторной зоны в верхней лобной и постцентральных извилинах, верхней теменной дольки (поля 1, 2, 3, 5, 7).

4.3.3. Периферические (нижние) двигательные нейроны

Клетки передних рогов спинного мозга представлены двумя вариантами мотонейронов: 1) мотонейроны, аксоны которых имеют толстую миелиновую оболочку (А-альфа волокна), и 2) мотонейроны, аксоны которых имеют тонкую миелиновую оболочку (А-гамма волокна). Нервные клетки по аналогии с обозначением нервных волокон называются ***альфа-*** и ***гамма-мотонейронами.*** Аксоны гамма-мотонейронов направляются в мышцы, где проникают в рецепторные аппараты — ***мышечные веретена,*** содержащие интрафузальные (находящиеся внутри веретена) волоконца. В случаях растяжения мышцы, в частности при вызывании сухожильного рефлекса, происходит изменение длины и интрафузальных мышечных волокон. При этом меняется конфигурация мышечных веретен, а вместе с этим происходит раздражение находящихся на них спиралевидных рецепторных структур. Возникающие в этих рецепторных структурах нервные импульсы направляются отсюда по афферентным волокнам периферических нервных структур к псевдоуниполярным клеткам спинальных ганглиев. Далее по аксонам этих клеток импульсы попадают в спинной мозг и непосредственно через коллатерали или через вставочные нейроны того же сегмента спинного мозга обеспечивают возбуждение крупных двигательных клеток (альфа-мотонейронов) передних рогов. Нервные импульсы отсюда по имеющим толстую миелиновую оболочку аксонам альфа-мотонейронов направляются к экстрафузальным волокнам, составляющим основную массу ранее подвергшихся растяжению поперечнополосатых мышц. Возникающее при этом возбуждение этих мышечных волокон вызывает напряжение или сокращение мышц, что обеспечивает пребывание в фиксированной позе или обусловливает определенный двигательный акт.

Часть дендритов нервных клеток спинальных ганглиев берет начало в мышечных сухожилиях, точнее в расположенных в этих сухожилиях рецепторных аппаратах — ***сухожильных органах Гольджи.*** Эти рецепторы имеют высокий порог возбуждения, которое наступает лишь при чрезмерном растяжении мышечных сухожилий, угрожающем травматическим повреждением (разрывом, отрывом). В таких случаях из возбужденных сухожильных органов Гольджи в спинной мозг поступают импульсы, обеспечивающие уменьшение активности альфа-мотонейронов и снижение напряжения (тонуса) соответствующих мышц.

Кроме того, снижению мышечного тонуса при перевозбуждении альфа-мотонейронов способствуют импульсы, которые через посредство коллатералей, отходящих от их аксонов, достигают находящихся в составе переднего рога спинного мозга ***клеток Реншоу.*** Подвергшись возбуждению, эти клетки посылают тормозные биопотенциалы к альфа-мотонейронам, снижая при этом степень их напряжения.

Таким образом, периферический двигательный нейрон наряду с влияниями, передающимися на него по эфферентным путям от корковых и экстрапирамидных структур головного мозга, испытывает воздействие импульсов, возникающих в рецепторных аппаратах на уровне того же спинального сегмента или в одноименном с этим сегментом миотоме. Все это в значительной степени способствует регуляции тонуса мышц, его оптимизации в соответствии с меняющимися требованиями, зависящими от характера выполняемых двигательных актов.

Итак, корково-мышечный путь состоит из центральных и периферических двигательных нейронов. К каждому периферическому нейрону поступает импульсация по нескольким, подчас многим, нервным волокнам, идущим из коры большого мозга, из его многочисленных экстрапирамидных структур, а также из тканей одноименного спинальному сегменту метамера тела. Часть из них представляет собой возбуждающие, часть — тормозящие биоэлектрические потенциалы. Все эти потенциалы в периферическом двигательном нейроне подвергаются обработке и суммации. В результате от тела периферического двигательного нейрона к мышце направляются биоэлектрические потенциалы, являющиеся результатом синтеза свойств воздействующей на него импульсации. При этом периферический двигательный нейрон обеспечивает иннервацию сопряженных с ним поперечнополосатых (от 5 до 1000) мышечных волокон и происходящие в них трофические процессы.

Группа мышечных волокон, иннервируемых одним периферическим мотонейроном и его аксоном, составляет ***двигательную единицу.*** При этом нервные волокна (аксоны мотонейрона), идущие к мышце, обеспечивающей тонкие движения, иннервируют 5—12 мышечных волокон, тогда как крупные мышцы, осуществляющие грубые движения, получают импульсацию по нервным волокнам, каждое из которых иннервирует от 100 до 1000 их мышечных волокон. Понятие о двигательной единице как о функциональной единице нейромоторного аппарата было введено английским невропатологом Ч. Шеррингтоном (Ch. Sherrington, 1857—1952). Мышца среднего размера имеет несколько сотен двигательных единиц. Группа периферических мотонейронов, иннервирующих одну мышцу, составляет двигательный пул.

7 - 6751

Поражение периферических нейронов ведет к возникновению **периферического паралича,** который характеризуется полной обездвиженностью соответствующей части тела. Нарушение же функции центральных двигательных нейронов обусловливает **центральный паралич,** при котором отсутствуют произвольные движения, тогда как рефлекторные движения и синкинезии оказываются избыточными. В случае поражения части центральных двигательных нейронов, пирамидных путей или двигательных единиц, участвующих в иннервации мышц определенной части тела, в ней возникает парез, который может быть центральным или периферическим в зависимости от того, поражением элементов каких нейронов (центральных или периферических) этот парез обусловлен.

4.4. Периферический паралич

Периферический паралич всегда является следствием поражения периферических двигательных нейронов и возникает как при поражении тел этих нейронов, расположенных в двигательных ядрах черепных нервов или в передних рогах сегментов спинного мозга, так и их аксонов, входящих в состав различных структур периферической нервной системы, а также при блокаде нервно-мышечных синапсов.

Избирательное поражение тел периферических двигательных нейронов характерно, в частности, для эпидемического полиомиелита и бокового амиотрофического склероза. Поражение структур периферической нервной системы может быть следствием травмы, сдавления, инфекционно-аллергического поражения и т. д., ведущих к развитию радикулопатий, плексопатий, невропатий, моно- или полиневропатий. Несостоятельность нервно-мышечных синапсов, передающих нервный импульс с нервного окончания на мышцу с помощью медиатора ацетилхолина-Н, возникает при миастении, при отравлении токсином ботулизма.

Для периферического, или вялого, паралича характерны следующие признаки.

1. Полная *обездвиженность.*

2. ***Атония.*** Резко выраженное снижение мышечного тонуса. Мышца становится вялой, тестообразной, аморфной, она не реагирует на раздражители, лишена силы. При периферическом параличе конечности обычна избыточность пассивных движений в ее суставах.

3. ***Арефлексия.*** Исчезает рефлекторная реакция парализованных мышц в ответ на их внезапное раздражение, в частности растяжение, например при ударе по сухожилию мышцы (сухожильные, или миотатические, рефлексы). Отсутствуют все рефлекторные двигательные реакции, в том числе защитные движения.

4. ***Атрофия.*** Если двигательный нейрон или его аксон погибают, то все связанные с ним мышечные волокна претерпевают глубокую денервационную атрофию. Со временем в связи с развитием атрофического процесса уменьшается масса денервированных мышц. При этом в течение нескольких недель после травмы или начала болезни гипотрофия мышц может быть незаметной, однако в течение первых 4 мес денервированные мышцы теряют до 20—30 % исходной массы, а в дальнейшем — до 70—80 %.

5. ***Реакция перерождения,*** или реакция дегенерации, — извращение реакции на раздражение электрическим током парализованной мышцы и нефункционируюшего нерва.

В соответствии со сформулированным в 1939 г. американским физиологом У Кенноном (W. Cennon, 1871 — 1945) законом денервации рецепторы денервированных мышечных волокон приобретают гиперчувствительность к возбуждающему или тормозящему действию химических веществ (продукты метаболизма, токсины, лекарственные препараты, нейротрансмиттеры), достигающих этих рецепторов гематогенным путем.

4.5. Центральный паралич

Центральный паралич — следствие поражения как двигательной зоны коры мозга, так и любого отдела нервной системы, связывающего ее с периферическими двигательными нейронами. Наряду с поражением коры моторной зоны больших полушарий причиной центрального паралича может быть нарушение функций корково-ядерных, моно- и полисинаптических корково-спинномозговых путей на уровне лучистого венца, колена и двух передних третей заднего бедра внутренней капсулы, ножки мозга, ствола мозга, спинного мозга. В большинстве случаев патологический очаг вызывает поражение не всех структур двигательной зоны коры и корково-спинномозговых путей, к тому же часть этих путей не подвергается перекресту. Поэтому на противоположной относительно патологического очага стороне тела никогда не поражаются все мышцы. Чаше в большей степени нарушена функция мышц кисти и плеча, затем — голени.

При центральном параличе сохранены и к тому же расторможены периферические мотонейроны, поэтому при нем, как правило, оказываются чрезмерно высокими сухожильные рефлексы, появляются патологические рефлексы и синкинезии.

Таким образом, центральный паралич — невозможность произвольных движений при сохранности и даже усилении интенсивности элементарных рефлекторных двигательных актов.

Для центрального, или спастического, паралича характерны следующие признаки.

1. Повышение мышечного тонуса по контрактильному типу, или ***спастичность мышц,*** обусловленная прекращением сдерживающих влияний центральных нейронов на периферические мотонейроны.

2. ***Повышение сухожильных и надкостничных рефлексов,*** также сопряженное с нарушением сдерживающих влияний центральных нейронов на периферические мотонейроны.

3. ***Возникновение клонусов,*** которые можно рассматривать как результат резко выраженной сухожильной гиперрефлексии. При этом однократное раздражение рефлексогенной зоны ведет к многократному ритмичному повторению стереотипного двигательного ответа.

4. ***Патологические рефлексы,*** многие из которых вызываются у детей раннего возраста, а затем исчезают. При расторможенности периферических нейронов в связи с ослаблением сдерживающего влияния церебральных структур эти врожденные рефлексы появляются вновь и уже рассматриваются как патологические.

5. Появление *защитных рефлексов* и *патологических синкинезий* (сопутствующих движений).

6. В отличие от периферического паралича при центральном параличе *отсутствует реакция перерождения* (или дегенерации) мышц и нервов.

Спастичность мышц. Спастическое напряжение мышц, при котором мышечный тонус при движениях неравномерно нарастает и возможны симптомы складного ножа и отдачи, является характерным признаком поражения структур, связывающих центральные двигательные нейроны с периферическими. При остром поражении спастический тонус обычно развивается не сразу, некоторое время парализованные мышцы могут быть вялыми, однако сухожильные рефлексы при этом повышены, возможно появление стопного патологического рефлекса Бабинского.

Спастический тонус связан с чрезмерной активностью периферических мотонейронов, освободившихся от тормозящих воздействий структур ретикулярной формации мозгового ствола. При этом в руках преимущественно повышается тонус в мышцах-сгибателях, в ногах — в разгибателях. У больных с центральным гемипарезом обычно со временем формируются поза и походка Вернике—Манна.

Клонусы. Как уже отмечалось, для центрального пареза или паралича характерно не только повышение сухожильных (миотататических) рефлексов, вызываемых и в норме, но нередко и появление многократной двигательной реакции на их вызывание (клонус). На практике чаще других вызываются следующие формы клонуса.

Клонус стопы вызывается следующим образом: больной лежит на спине, исследующий сгибает его ногу в коленном и тазобедренном суставах и, придерживая одной рукой его голень, другой рукой резко производит разгибание (тыльное сгибание) стопы. При этом желательно, чтобы больной слегка упи-

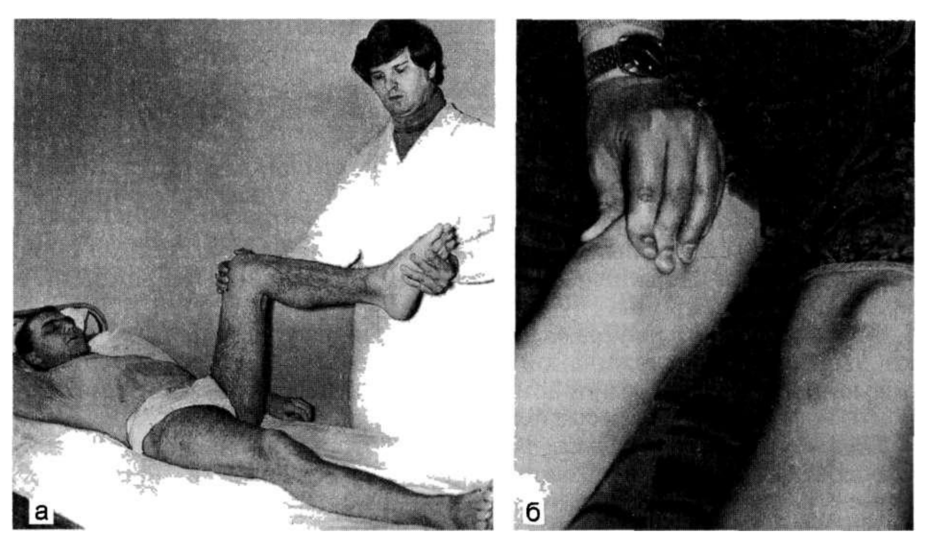


Рис. **4.8.** Выявление клонуса стопы (а) и надколенника (б).

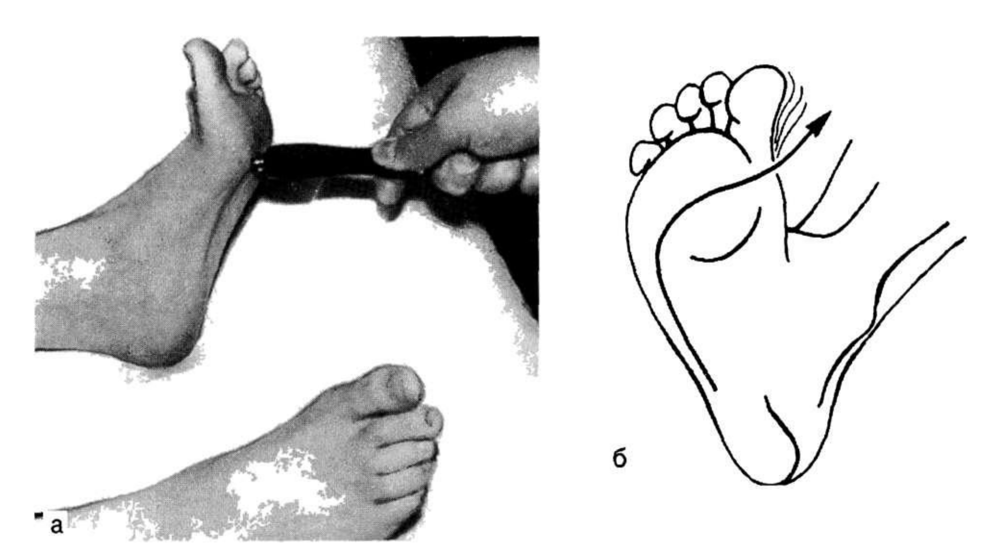


Рис. **4.9.** Патологический рефлекс Бабинского (а) и его схема (б).

рался подошвенной поверхностью стопы о ладонь обследующего. Ответная реакция — ритмичное чередование сгибания и разгибания стопы в течение всего периода, пока обследующий натягивает пяточное (ахиллово) сухожилие. При центральных парезах, особенно в случаях поражения пирамидных путей спинного мозга, клонус стопы иногда возникает спонтанно, если больной упирается передней частью стопы об пол или о спинку кровати (рис. 4.8, а).

Клонус надколенника вызывается у больного, лежащего на спине с выпрямленными ногами. Обследующий большим и указательным пальцами захватывает верхний полюс надколенника и после этого резко смещает его в сторону голени и удерживает его в этом положении. При этом происходит растяжение четырехглавой мышцы бедра и возникает ее ритмичное клоническое сокращение, не останавливающееся до тех пор, пока не будет прекращено растяжение мышечного сухожилия (рис. 4.8, б).

Значительно реже описанных форм клонуса удается выявлять клонус нижней челюсти, клонус кисти, клонус ягодичной мышцы.

Патологические рефлексы. В зависимости от места вызывания и характера ответной двигательной реакции патологические рефлексы могут быть разделены на стопные и кистевые, а также на разгибательные (экстензорные) и сгибательные (флексорные).

При всех патологических стопных разгибательных рефлексах, особенно часто встречающихся при центральных парезах и параличах, ответной реакцией является разгибание большого пальца иногда в сочетании с веерообразным расхождением остальных пальцев стопы. К разгибательным патологическим рефлексам относятся следующие.

Рефлекс Бабинского вызывается штриховым раздражением кожи наружного края подошвенной поверхности стопы, направленным от пяток к пальцам (рис. 4.9, а, б). Рефлекс Бабинского является наиболее постоянным при цен-

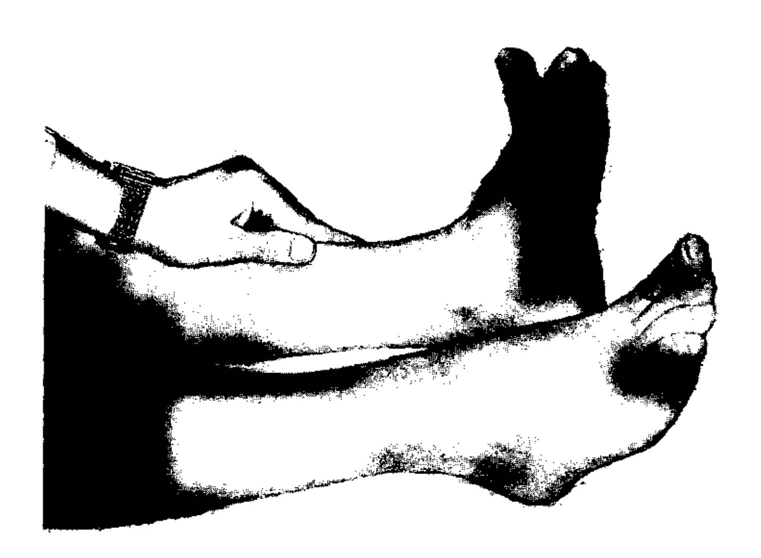


Рис. **4.10.** Патологический рефлекс Оппенгейма.



Рис. **4.11.** Патологический рефлекс Гордона.

тральных параличах и парезах, но надо иметь в виду, что у детей в возрасте до 2 лет он обычно вызывается и в норме.

Рефлекс Оппенгейма вызывается проведением большим и указательным пальцами по гребню болыпеберцовой кости с некоторым нажимом сверху вниз к голеностопному суставу (рис. 4.10).

Рефлекс Гордона вызывается сдавлением трехглавой мышцы голени (рис. 4.11).

Рефлекс Шеффера вызывается сдавливанием пяточного сухожилия (рис. 4.12).

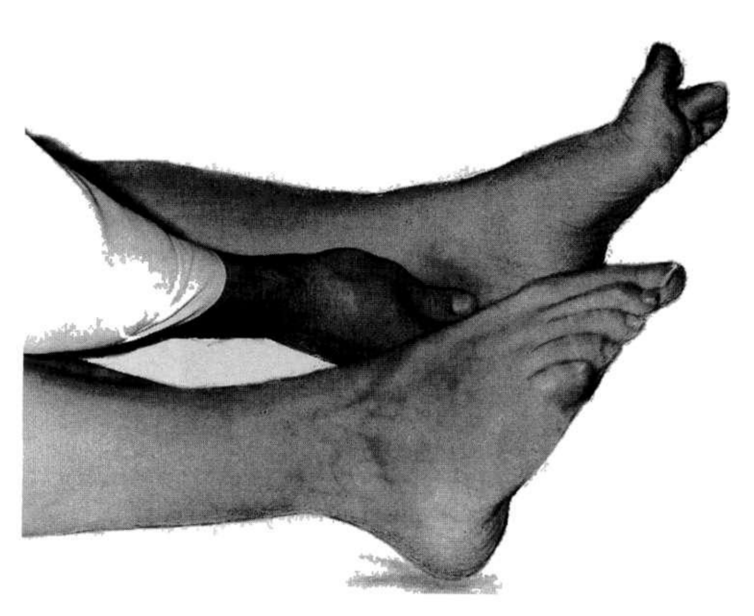


Рис. 4.12. Патологический рефлекс Шефера.

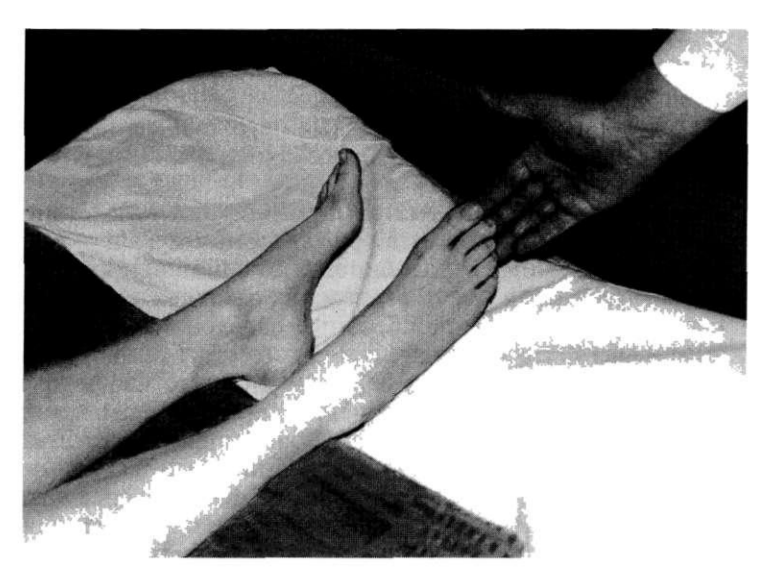


Рис. 4 13. Патологический рефлекс Россолимо.

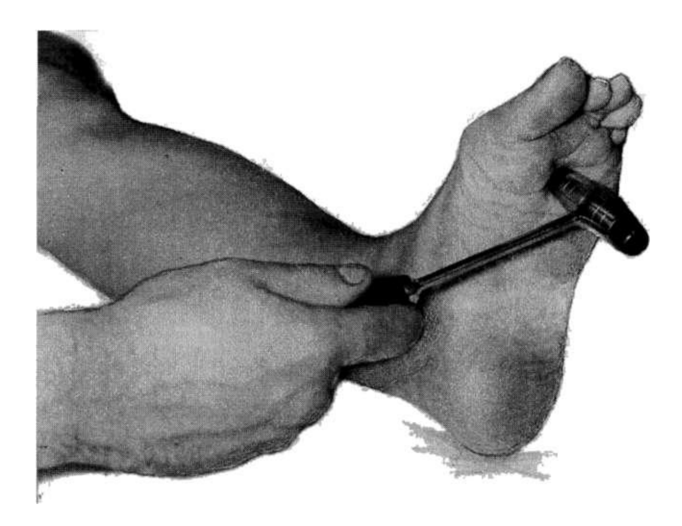


Рис. **4.14.** Патологический рефлекс Жуковского—Корнилова.

При всех сгибательных стопных патологических рефлексах ответная двигательная реакция сводится к быстрому кивательному подошвенному сгибанию пальцев стопы. К сгибательным стопным патологическим рефлексам относятся следующие.

Рефлекс Россолимо вызывается короткими легкими ударами пальцами руки исследующего по подошвенной поверхности концевых фаланг II—V пальцев стопы больного (рис. 4.13).

Рефлекс Бехтерева—Менделя вызывается постукиванием молоточком по тылу стопы над III—IV плюсневыми костями.

Рефлекс Жуковского—Корнилова вызывается постукиванием по центральной части подошвы (рис. 4.14).

При поражении пирамидных путей выше уровня шейного утолщения спинного мозга могут вызываться и кистевые патологические рефлексы, которые в основном можно рассматривать как аналоги стопных.

Защитные рефлексы. Как и патологические рефлексы, защитные рефлексы, или рефлексы спинального автоматизма, возникают вследствие изоляции от расположенных выше отделов мозга рефлекторных дуг, замыкающихся на уровне спинальных сегментов. Они представляют собой непроизвольные движения парализованных частей тела в ответ на их раздражение. Раздражителем при этом могут быть уколы, щипкообразные сдавления кожи, раздражение эфиром и т. п. (рис. 4.15, а). Защитные рефлексы могут быть получены также в ответ на резкое пассивное движение в каком-либо суставе парализованной конечности в связи с возникающим при этом раздражении проприорецепторов. Так, при пассивном подошвенном сгибании пальцев стопы парализованной ноги (рис. 4.15, б) возникает подтягивание ноги в связи со спонтанным сгибанием ее в тазобедренном и коленном суставах (рефлекс Бехтерева—Мари—Фуа). При защитном бедренном рефлексе Ремака в ответ на штриховое раздражение кожи передней поверхности бедра возникает подошвенное сгибание стопы и пальцев. Защитные рефлексы могут возникать и

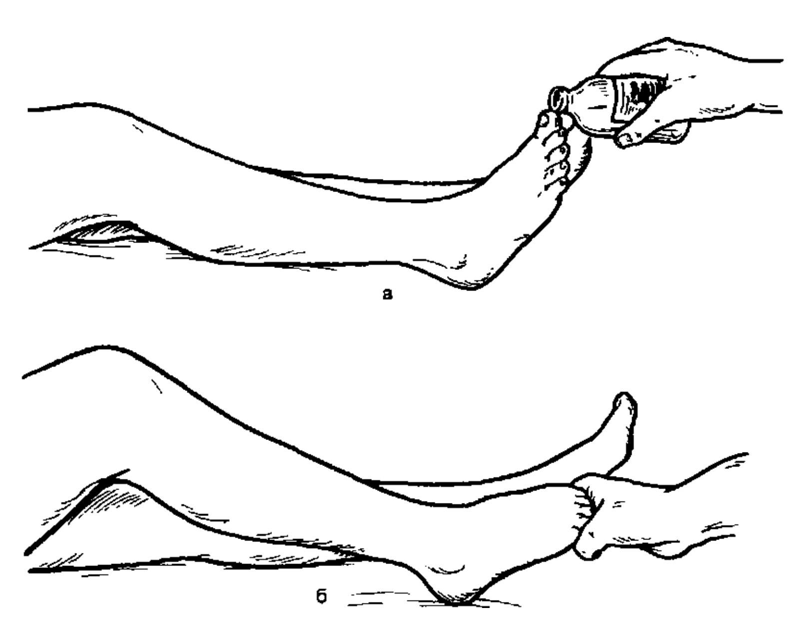


Рис. 4.15. Защитные рефлексы.
а — эфирный \тетод; б — метод Бехтерева—Мари—Фуа.

при случайных раздражениях тела: прикосновении простыни, движении воздуха и т. д. В тех случаях, когда раздражитель остается незамеченным, такие рефлексы нередко называют "спонтанными" защитными рефлексами. Защитные рефлексы, как правило, возникают при сочетанном поражении корково-спинномозговых проводящих путей и экстрапирамидно-спинномозговых полисинаптических связей и особенно отчетливы бывают при поражении пирамидных и экстрапирамидных путей на спинномозговом уровне. Уровень, ниже которого раздражение тканей ведет к возникновению защитных рефлексов, может способствовать выявлению нижнего полюса патологического очага в спинном мозге.

Патологические синкинезии. Синкинезиями, или содружественными движениями, называются непроизвольные движения, присоединяющиеся к произвольным. Синкинезии могут быть физиологическими и наблюдаются у здоровых людей. Так, сжатию кисти в кулак обычно сопутствует разгибание в лучезапястном суставе, при ходьбе возникают сопутствующие движения рук (хейрокинез) и т. д.

При центральных парезах и параличах вследствие ослабления тормозного влияния на рефлекторные дуги, замыкающиеся на спинномозговом уровне, возникают предпосылки к развитию патологических синкинезии, которые могут быть глобальными, или спастическими, координационными и имитационными.

Глобальные, или спастические, синкинезии наблюдаются при спастических гемиплегиях. Попытки к активному движению больными конечностями или резкое напряжение мышц здоровой стороны тела вызывает непроизвольное сгибание в парализованной руке и разгибание — в ноге. Глобальные синки-

незии в парализованной части тела могут возникать при общих эмоциональных реакциях, а также при зевоте, кашле, чиханье.

Координационные синкинезии — движения, которые больной не может выполнить изолированно, но при сложном двигательном акте они возникают как дополнительные и тогда уже не могут быть произвольно задержаны. Примером координационной синкинезии может быть симптом Раймиста, заключающийся в непроизвольном отведении и приведении парализованной ноги при попытке обследующего привести или отвести здоровую ногу больного, лежащего на спине и оказывающего при этом сопротивление обследующему. Другой пример координационной синкинезии — большеберцовый феномен Штрюмпеля, он заключается в том, что у больного, который не мог из-за центрального пареза ноги разгибать стопу, при попытке согнуть в колене больную ногу, преодолевая при этом сопротивление обследующего, возникает непроизвольное разгибание стопы, а иногда и большого пальца.

Имитационные синкинезии наблюдаются редко, обычно в случаях массивного поражения пирамидных и экстрапирамидных путей. При них в парализованной конечности возникают непроизвольные движения, тождественные тем, которые произвольно совершаются в симметричной здоровой конечности, например сгибание и разгибание пальцев, пронация и супинация предплечья и т. п.

4.6. Признаки поражения различных отделов основного двигательного пути

Поражение различных отделов основного двигательного пути, состоящего из центральных и периферических нейронов и обеспечивающего возможность произвольных движений, имеет свои особенности, выявление которых способствует уточнению топики патологического очага.

- **Поражение двигательной зоны коры большого полушария.** Двигательная зона коры занимает предцентральную (переднюю центральную) извилину, главным образом поля 4 и 6 по Бродману, ее продолжение на медиальной поверхности полушария — парацентральную дольку, а также прилежащие территории лобной доли — так называемую предцентральную область и участок теменной доли. Ввиду больших размеров площади двигательной зоны коры тотальное ее разрушение встречается редко. Обычно имеет место ее частичное поражение, что ведет к развитию двигательных расстройств в той части противоположной половины тела, которая проецируется на пораженный участок коры. В связи с этим при корковой локализации патологического очага характерно развитие двигательных расстройств в ограниченной части противоположной половины тела: обычно они проявляются в форме ***монопареза*** или ***моноплегии.*** Поскольку на двигательную зону коры противоположная половина тела проецируется в перевернутом виде, то расстройство функции, например, верхних отделов правой предцентральной извилины ведет к возникновению двигательных расстройств в левой ноге, а поражение нижних отделов левой двигательной зоны коры приводит к центральному парезу мышц правой половины лица и языка.

Если патологический очаг расположен на уровне центральных извилин в межл олуш арной щели, например опухоль, растущая из большого серповидного отростка (фалькс-менингиома), то пораженными могут оказаться примыкающие к серповидному отростку парацентральные дольки обоих полушарий, что ведет к развитию центрального нижнего парапареза, обычно в сочетании с нарушением контроля за тазовыми функциями.

В случаях раздражения двигательной зоны коры большого полушария в мышцах соответствующей ей части противоположной половины тела могут возникать судорожные пароксизмы, что характерно для фокальной ***эпилепсии джексоновского типа.*** Судороги эти обычно сами по себе не сопровождаются расстройством сознания, но они могут распространяться на прилежащие части тела, иногда переходя во вторичный генерализованный судорожный припадок, который, начинаясь как очаговый, затем трансформируется в большой судорожный припадок с нарушением сознания. Если в патологический процесс вовлекается и прилежащая к пораженному участку передней центральной извилины зона задней центральной извилины, в части противоположной половины тела, мышцы которой находятся в состоянии пареза или паралича, возможны приступы парестезии — сенситивные джексоновские припадки, часто — гипестезия, при этом в большей степени нарушается проприоцептивная чувствительность и сложные виды чувствительности. При джексоновской эпилепсии во время припадка возможно сочетание локальных судорог и парестезии в определенной части тела на стороне, противоположной патологическому очагу.

Поражение дополнительной двигательной зоны в верхней теменной дольке (поля 5 и 7 по Бродману) может обусловить так называемый ***теменной парез*** на ограниченной территории противоположной половины тела, который обычно не сопровождается значительным повышением мышечного тонуса.

- **Поражение лучистого венца.** Лучистый венец представляет собой подкорковое белое вещество мозга, состоящее из аксонов нервных клеток, несущих импульсы в афферентном и эфферентном направлениях. При локализации патологического очага в лучистом венце на противоположной стороне обычно возникает центральный гемипарез, иногда в сочетании с гемигипестезией. При этом нарушения функции в различных участках противоположной половины тела выражены в разной степени, что зависит от того, какая часть лучистого венца оказалась вовлеченной в патологический процесс.
- **Поражение внутренней капсулы.** Во внутренней капсуле нервные волокна располагаются компактно, поэтому небольшой патологический очаг в зоне колена и двух передних третей переднего бедра внутренней капсулы может обусловить развитие центральной гемиплегии или центрального гемипареза на противоположной стороне. При более обширном патологическом процессе, распространяющемся на все заднее бедро внутренней капсулы, гемиплегия или гемипарез может сочетаться с возникающими на той же стороне гемианестезией и гемианопсией (выпадение гомонимных половин полей зрения), т. е. развивается так называемый ***синдром трех "геми"*** Остро возникающее поражение внутренней капсулы часто развивается при геморрагическом инсульте, проявляющемся медиальной внутримозговой гематомой.



Рис. 4.16. Поза Вернике—Манна при центральном гемипарезе слева.

При центральном гемипарезе на руке обычно в большей степени страдают мышцы, отводящие плечо, разгибатели и супинаторы предплечья. Разгибатели кисти и пальцев, а на ноге — сгибатели бедра, разгибатели стопы и пальцев. Это ведет к развитию у больных в период восстановительной фазы своеобразной позы, известной как ***поза Вернике—Манна*** (рис. 4.16). Ввиду того что в руке преобладает тонус мышц-сгибателей, а в ноге — разгибателей, рука, находящаяся в состоянии пареза, оказывается приведенной к туловищу и согнутой в локтевом суставе, при этом кисть ее пронирована, а паретичная нога выпрямлена и кажется несколько длиннее здоровой ноги. Походка больных с центральным гемипарезом при этом оказывается своеобразной. При ходьбе выпрямленная паретичная нога больного совершает движения по дуге, рука на стороне гемипареза остается согнутой и прижатой к туловищу. В таких случаях иногда говорят, что больной "рукой просит, а ногой косит"

- **Поражение ствола мозга.** При одностороннем поражении различных отделов ствола мозга (средний мозг, мост, продолговатый мозг) характерно развитие ***альтернирующих*** (перекрестных) синдромов, при которых на стороне патологического очага возникают признаки поражения отдельных черепных нервов, а на противоположной стороне — гемипарез или гемиплегия по центральному типу, иногда — гемигипестезия. Вариант альтернирующего синдрома в таких случаях определяется уровнем и распространенностью поражения ствола. При двустороннем поражении ствола мозга функции черепных нервов могут быть нарушены с обеих сторон, при этом характерны псевдобульбарный или бульбарный синдром, тетрапарез, расстройства чувствительности по проводниковому типу.
- **Поперечное поражение половины спинного мозга — синдром Броун-Секара.** При поражении половины поперечника спинного мозга латеральный пирамидный путь вовлекается в патологический процесс ниже уровня его перекреста. В связи с этим центральный парез или паралич, возникающий ниже уровня поражения спинного мозга, развивается на стороне патологического очага. Двигательные расстройства при этом обычно сочетаются с нарушением чувствительности по проводниковому типу. В таких случаях на стороне патологического процесса оказывается нарушенной проприоцептивная чувствительность, а на противоположной стороне — поверхностная (болевая и температурная).
- **Полное поперечное поражение спинного мозга в верхнем шейном отделе** (CI_CJV)- При двустороннем поражении спинного мозга в верхнем

шейном отделе возникает центральная тетраплегия, при этом сочетанное поражение с обеих сторон перекрещенных и неперекрещенных пирамидных путей ведет к тому, что страдают и мышцы туловища, включая дыхательную мускулатуру. Кроме того, в таких случаях ниже уровня расположения патологического очага обычно имеют место нарушения всех видов чувствительности по проводниковому типу, а также тазовые и трофические расстройства.

- **Поражение шейного утолщения спинного мозга (Cy—ТЬц).** Поражение шейного утолщения спинного мозга также ведет к развитию тетраплегии в сочетании с нарушениями всех видов чувствительности по проводниковому типу ниже уровня патологического очага с тазовыми и трофическими расстройствами. Однако в связи с поражением шейного утолщения спинного мозга паралич или парез рук развивается по периферическому типу, тогда как паралич туловища и ног — по центральному.
- **Поражение грудного отдела спинного мозга (ТЬщ—Thxn).** Следствием поперечного поражения грудного отдела спинного мозга является спастическая нижняя параплегия, которая сочетается с утратой ниже уровня локализации патологического очага всех видов чувствительности, нарушением тазовых функций и расстройством трофики тканей.
- **Поражение поясничного утолщения спинного мозга** (LJJ—SJJ). При поражении поясничного утолщения спинного мозга развивается нижняя параплегия по периферическому типу в сочетании с нарушением чувствительности и трофики тканей на ногах и в аногенитальной зоне, а также с тазовыми расстройствами обычно в виде недержания мочи и кала.
- **Избирательное поражение клеток передних рогов спинного мозга и двигательных ядер черепных нервов.** В связи с избирательным поражением тел периферических двигательных нейронов возникает периферический паралич мышц, иннервацию которых они обеспечивают. При этом раздражение отдельных еще сохранившихся периферических мотонейронов может вызывать спонтанное сокращение мышечных волокон или их пучков (фибриллярные или фасцикулярные подергивания).

Избирательное поражение периферических двигательных нейронов характерны для эпидемического детского полиомиелита и бокового амиотрофического склероза, а также для спинальных амиотрофий.

- **Поражение передних корешков спинного мозга.** При поражении передних корешков спинного мозга характерны периферические параличи мышц, входящих в состав миотомов одноименных пораженным корешкам мозга.
- **Поражение спинномозговых нервов.** Следствием поражения спинномозговых нервов являются двигательные расстройства по периферическому типу в мышцах, иннервируемых аксонами мотонейронов, входящих в состав этих нервов, а также расстройства чувствительности (боль, гип-

алгезия, анестезия) в одноименных им дерматомах. Там же возможны вегетативные, в частности трофические, расстройства.

- **Поражения нервных сплетений.** Поражение нервного сплетения обусловливает развитие двигательных расстройств (паралич или парез) по периферическому типу, обычно в сочетании с нарушениями чувствительности и трофики в зоне иннервации периферических нервов, берущих начало из пораженного сплетения или его части.
- **Поражение периферического нерва.** При поражении периферического нерва возникает периферический паралич или парез иннервируемых им мышц, обычно в сочетании с расстройством всех видов чувствительности и трофическими нарушениями в зоне иннервации пораженного нерва (см. главу 8).

Глава 5
ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА. АКИНЕТИКО-РИГИДНЫЙ СИНДРОМ

5.1. Понятие об экстрапирамидной системе

Движения обеспечиваются поперечнополосатыми мышцами. На их функциональное состояние влияют периферические мотонейроны, функция которых определяется воздействующей на них многообразной импульсацией. Однако при изучении движений сначала признавалось влияние на них лишь больших пирамидных клеток (клетки Беца), входящих в состав V слоя двигательной зоны коры, при этом связи между центральными (корковыми) и периферическими двигательными нейронами, которые сейчас иногда в западных странах называют соответственно верхними и нижними мотонейронами, могут быть только моносинаптическими.

В дальнейшем было установлено, что большинство связей между центральными и периферическими мотонейронами полисинаптические, так как в них включаются и клетки, расположенные в различных экстрапирамидных структурах, расположенных в подкорковых отделах больших полушарий и в стволе мозга. Однако, как уже подчеркивалось, сохранилось традиционное название этих, в большинстве своем полисинаптических связей — "пирамидные пути"; обусловлено это тем, что моносинаптическая часть составляющих их волокон преобладает в пирамидах, расположенных на вентральной стороне продолговатого мозга.

В то время как наличие пирамидной системы стало уже общепризнанным, исследователи обратили внимание на то, что в обеспечении двигательных функций принимают участие и многие другие клеточные структуры, расположенные на разных уровнях ЦНС, которые стали именовать **экстрапирамидными.**

По предложению Р Гранита [Granit R., 1973], структуры пирамидных путей, от которых главным образом зависят активные движения тела и его частей, а также передвижение, были названы ***физическими.*** Влияющие на двигательные акты, положение и поддержание равновесия тела, его позу экстрапирамидные структуры названы Р. Гранитом ***тоническими.***

Фазическая и тонические структуры находятся между собой в отношении взаимного реципрокного контроля; они образуют единую систему регуляции движений и позы, состоящую из фазической и тонической подсистем. На всех уровнях этих подсистем, начиная от коры и кончая мотонейронами спинного мозга, существуют коллатеральные связи между ними.

Тоническая и фазическая системы являются не только взаимодополняющими, но и в определенном смысле взаимоисключающими. Так, тоническая система, обеспечивая сохранение позы, не только фиксирует положение тела напряжением "медленных" мышечных волокон, но и предотвращает возможные движения, которые могут привести к перемещению центра тяжести и, следовательно, к изменению позы. С другой стороны, для осуществления быстрого движения необходимо не только включение фазической системы, ведущее к сокращению определенных мышц, но и снижение тонического на-

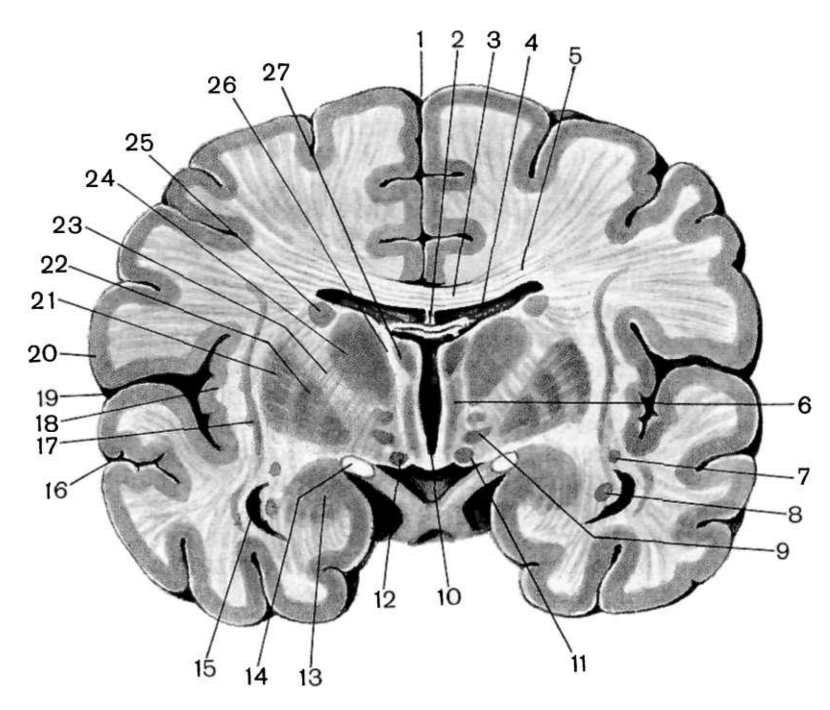


Рис 5.1. ***Фронтальный срез головного мозга на уровне сосцевидных тел.***
1 — межполушарная продольная щель; 2 — свод; 3 — мозолистое тело; 4 — сосудистое сплетение бокового желудочка; 5 — лучистость мозолистого тела; 6 — медиальное ядро таламуса; 7 — хвост хвостатого ядра; 8 — гиппокамп; 9 — субталамическое ядро; 10 — III желудочек; 11 — сосцевидные тела; 12 — основание ножки мозга; 13 — миндалевидное тело; 14 — зрительный тракт; 15 — нижний рог бокового желудочка; 16 — верхняя височная борозда; 17 — ограда; 18 — островок; 19 — латеральная борозда; 20 — покрышка; 21 — скорлупа; 22 — бледный шар; 23 — внутренняя капсула; 24 — латеральные ядра таламуса; 25 — хвостатое ядро; 26 — мозговая пластинка таламуса; 27 — передние ядра таламуса.

пряжения мышц-антагонистов, что обеспечивает возможность выполнения быстрого и точного двигательного акта. В связи с этим адинамия может быть прямым следствием гиперактивности тонической системы и избыточного коллатерального торможения фазической системы. Вместе с тем патологические синдромы, характеризующиеся быстрыми фазическими, избыточными, непроизвольными движениями (хорея, гемибаллизм и т. п.), обычно сочетаются с атонией и нарушением постуральных реакций.

Есть мнение и о том, что принятое деление нервных структур, обеспечивающих двигательные акты, на пирамидные и экстрапирамидные, фазические и тонические — не бесспорно. Вот как еще в 1973 г. высказывался по этому поводу один из ведущих американских физиологов П. Милнер (P Milner): "Само подразделение моторной системы на пирамидную и экстрапирамидную является источником путаницы и ошибок. Возможно, оно явилось следствием исторического заблуждения, возникшего из начального представления о том, что пирамидная система является единственной двигательной системой. Поэтому те части мозга, участие которых в двигательных функциях

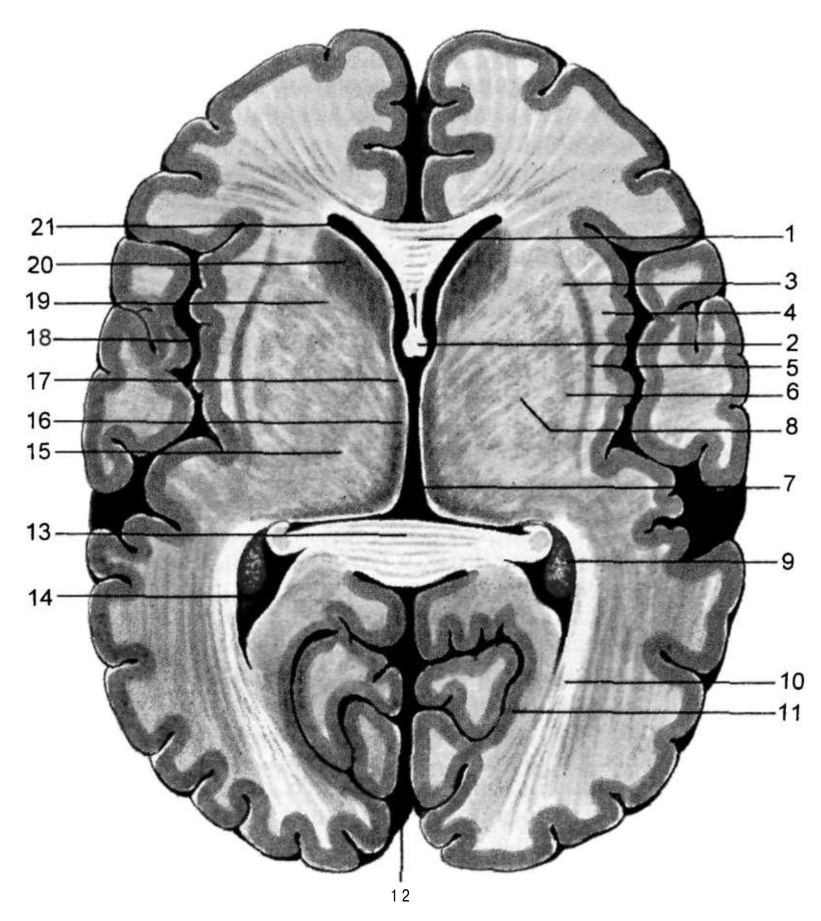


Рис 5.2. Горизонтальный срез головного мозга на уровне мозолистого тела.
1 — колено мозолистого тела; 2 — свод; 3 — наружная капсула; 4 — самая наружная капсула; 5 — ограда; 6 — чечевицеобразное ядро; 7 — III желудочек; 8 — внутренняя капсула; 9 — сосудистое сплетение бокового желудочка; 10 — задняя таламическая лучистость; 11 — шпорная борозда; 12 — продольная межполушарная щель; 13 — валик мозолистого тела; 14 — задний рог бокового желудочка; 15 — латеральные ядра таламуса; 16 — медиальные ядра таламуса; 17 — передние ядра таламуса; 18 — островок; 19 — внутренняя капсула; 20 — головка хвостатого ядра; 21 — передний рог бокового желудочка.

было выявлено позднее, были объединены под названием экстрапирамидной системы. Трудно провести четкую функциональную грань между этими системами. Не обособлены они и анатомически, за исключением короткой части пути через продолговатый мозг."

Высказанное П. Милнером мнение вполне логично, однако пока по традиции большинство нейрофизиологов и клиницистов признают целесообразность выделения экстрапирамидной системы. При этом к ней обычно относят многочисленные клеточные образования, расположенные в больших полушариях мозга, в промежуточном мозге и в стволе мозга, а также афферентные и эфферентные связи этих образований (рис. 5.1, 5.2).

Основной частью экстрапирамидной системы принято считать подкорковые узлы или базальные ганглии, находящиеся в глубине больших полушарий. Это прежде всего такие парные образования, как чечевицеобразное ядро (nucleus lentiformis) и хвостатое ядро (nucleus caudatus), а также миндалевидное тело (corpus amygdaloideum).

Кроме того, к экстрапирамидной системе относятся субталамическое ядро Люиса (nucleus subthalamicus), расположенное в промежуточном мозге, черная субстанция и красное ядро (substantia nigra et nucleus ruber), находящиеся в среднем мозге, вестибулярные ядра и нижняя олива (nucleus vestibularis et oliva inferior) — образования продолговатого мозга, а также ретикулярная формация ствола, мозжечок и участки главным образом медиобазальных отделов коры больших полушарий, имеющие связи с перечисленными образованиями мозга.

5.2. Структуры и основные функции экстрапирамидной системы

Самое крупное из расположенных в глубине большого полушария мозга ядерное образование — чечевицеобразное ядро, состоит из трех члеников, сформированных из серого вещества. Два из них (медиальные), более светлые, составляют так называемый бледный шар (globus pallidus). Бледный шар состоит из крупных клеток, расположенных в петлях, образованных миелиновыми волокнами, находящимися здесь в большом количестве и обусловливающими его "бледность" Латерально расположенный членик чечевицеобразного ядра называется скорлупой (putamen). Скорлупа и находящееся поблизости хвостатое ядро состоит из большого количества мелких клеток с короткими ветвящимися отростками и больших мультиполярных нейронов между ними, имеющих длинные аксоны.

Сходство фило- и онтогенеза, гистологического строения и биохимического состава, а также определенная общность функций служат основанием для объединения скорлупы и хвостатого ядра в полосатое тело (corpus striatum, seu neostriatum), или **стриарную систему.** Полосатость полосатого тела обусловлена наличием чередования в нем участков серого и белого вещества. Стриарной системе противопоставляется **паллидарная система,** которая известна и как палеостриатум, так как является более древней в филогенетическом отношении и раньше формируется в процессе онтогенеза.

Стриарная и паллидарная системы имеют различное происхождение, разную структуру и в какой-то степени противоположные функции. Скорлупа и хвостатое ядро происходят из паравентрикулярных структур, расположенных вблизи бокового желудочка, тогда как бледный шар, располагаясь вблизи III желудочка, имеет общее происхождение с субталамическим ядром. В паллидарной и стриарной системах предполагается наличие элементов соматотопического представительства.

Хвостатое ядро повторяет очертания бокового желудочка и имеет форму эллипса, при этом хвост его почти достигает миндалевидного ядра. Скорлупа находится снаружи бледного шара и отделена от него слоем миелинизированных волокон — боковой медуллярной пластинкой бледного шара. Латеральная сторона скорлупы отграничена от ограды наружной капсулой (сар-

sula externa). В ее состав входят ассоциативные волокна, связывающие слуховую область коры височной доли с моторной и премоторной корой.

Паллидарная и стриарная структуры объединяются понятием стриопаллидарная система. Это объединение обусловлено тем, что при нормальной жизнедеятельности организма функции их взаимно уравновешиваются и благодаря этому стриопаллидарная система оказывает влияние на двигательные акты как единое целое. В этой единой функциональной системе паллидарные структуры являются активирующими, а стриарные — тормозящими. Стриопаллидарная система — составная часть экстрапирамидной системы, понятия более широкого, включающего в себя и ряд других структур мозга.

Структуры стриопаллидарной системы имеют связи между собой, а также афферентные и эфферентные связи с другими отделами экстрапирамидной системы, в частности с черной субстанцией, красным ядром, ретикулярной формацией, мозжечком, а также с корой больших полушарий и периферическими мотонейронами ствола и спинного мозга. Через переднюю спайку мозга (комиссуру Мейнерта) осуществляется взаимодействие подкорковых узлов правого и левого полушарий. Тесная связь стриопаллидарной системы с ядрами гипоталамического отдела мозга определяет ее роль в механизмах эмоциональных реакций.

Полосатое тело получает импульсы от многих отделов мозговой коры, при этом особенно значительны ее ипсилатеральные связи с двигательными зонами (заднелобные отделы, предцентральная извилина, парацентральная долька). Нервные волокна, обеспечивающие эти связи, расположены в определенном порядке. Поступающая по ним импульсация оказывает в основном тормозное действие на клетки полосатого тела. Другая система афферентных волокон обеспечивает передачу импульсов в полосатое тело из центромедианного ядра таламуса. Эти импульсы оказывают на собственные клетки полосатого тела скорее всего активирующее действие.

Афферентные пути из хвостатого ядра и из скорлупы, составляющих полосатое тело, направляются к латеральному и медиальному сегментам бледного шара, разделенным тонкой медуллярной пластинкой. Кроме того, ***полосатое тело имеет прямые и обратные связи с черной субстанцией,*** которая обеспечивается соответственно аксонами стрионигральных и нигростриарных нейронов. ***Нигростриарные нейроны являются допаминергическими, тормозящими функцию стриарных холинергических нейронов и уменьшающими таким образом их тормозное влияние на структуры паллидума. ГАМКергические стрионигральные нейроны тормозят активность клеток черной субстанции.*** При этом тормозное действие они оказывают как на дофаминергические нигростриарные нейроны, так и на нигроспинальные нейроны, аксоны которых направляются к гамма-мотонейронам спинного мозга, регулируя таким образом тонус поперечнополосатых мышц. Часть нервных волокон, идущих от полосатого тела, обеспечивает его влияние на многие ядерные образования, относящиеся к экстрапирамидной и лимбико-ретикулярной системам.

Из афферентных волокон, исходящих из медиального сектора бледного шара, состоит, в частности, так называемая чечевичная петля (ansa lenticularis). Ее волокна идут вентромедиально вокруг задней ножки внутренней капсулы к таламусу, гипоталамусу и к субталамическому ядру. После перекреста эти проводящие пути, несущие импульсы из паллидарной системы, направляются в ретикулярную формацию ствола, откуда начинается цепь

нейронов, формирующих ретикулоспинномозговой путь, заканчивающийся у мотонейронов передних рогов спинного мозга.

Основная масса эфферентных волокон бледного шара входит в состав таламического пучка (fasciculus thalamicus), состоящего из паллидоталамических и таламопаллидарных волокон, обеспечивающих прямую и обратную связи между паллидумом и таламусом. Обоюдными являются и нервные связи между правым и левым таламусами и корой больших полушарий. Существование таламокортикальных и кортикостриарных связей обеспечивает образование реверберирующих кругов, по которым нервные импульсы могут распространяться в обоих направлениях, обеспечивая согласованность функций таламуса, коры и полосатого тела. При этом импульсация, направляющаяся к коре со стороны таламуса и стриарной системы, по всей вероятности, влияет на степень активности двигательных зон коры больших полушарий. Регуляцию двигательной активности, адекватность темпа, амплитуды и координации движений обеспечивают также связи подкорковых узлов с вестибулярной, мозжечковой и проприоцептивной системами.

Кора больших полушарий воздействует на функциональное состояние стриопаллидарной системы. Влияние коры на экстрапирамидные структуры осуществляется через посредство нисходящих проводящих путей. Большинство их проходит через внутреннюю капсулу, меньшая часть — через наружную капсулу. Из этого следует, что ***поражение внутренней капсулы обычно прерывает не только пирамидные пути и корково-ядерные связи, но и ведет к изменению функционального состояния экстрапирамидных образований,*** в частности ***вызывает характерное в таких случаях выраженное повышение мышечного тонуса в контралатеральной части тела.***

Деятельность сложно организованной экстрапирамидной системы в конце концов направлена на коррекцию отдельных движений и сложных двигательных актов. Реализация влияния экстрапирамидных структур на мотонейроны спинного мозга осуществляется эфферентными системами. Эфферентные импульсы, идущие из образований стриопаллидарной системы, направляются к клеткам ретикулярной формации, вестибулярных ядер, нижней оливы и других структур экстрапирамидной системы. Переключившись в них с нейрона на нейрон, нервные импульсы направляются в спинной мозг и, проходя по ретикулоспинальному, тектоспинальному (начинающемуся в ядрах четверохолмия), руброспинальному пути Монакова, медиальному продольному пучку (начинающемуся от ядер Даркшевича и Кахаля), вестибулоспинномозговому и другим экстрапирамидным проводящим путям, достигают клеток его передних рогов.

Большая часть проводников (по пути следования от подкорковых узлов к клеткам передних рогов спинного мозга) совершает перекрест на разных уровнях мозгового ствола. Таким образом, подкорковые узлы каждого полушария мозга и другие клеточные образования головного мозга, относящиеся к экстрапирамидной системе (кроме мозжечка), оказываются связанными главным образом с альфа- и гамма-мотонейронами противоположной половины спинного мозга. Через относящиеся к экстрапирамидной системе проводящие пути, а также через пирамидные полисинаптические пути они контролируют и регулируют состояние мышечного тонуса и двигательную активность.

От деятельности экстрапирамидных структур зависит способность человека принимать оптимальную для предстоящего действия позу, поддерживать необходимое реципрокное соотношение тонуса мышц-агонистов и ан-

тагонистов, двигательную активность, а также плавность и соразмерность двигательных актов во времени и пространстве. Экстрапирамидная система обеспечивает преодоление инерции покоя и инерции движений, координацию произвольных и непроизвольных (автоматизированных) и, в частности, локомоторных движений, спонтанную мимику, влияет на состояние вегетативного баланса.

В случаях нарушения функций той или иной структуры экстрапирамидной системы могут возникать признаки дезорганизации деятельности всей системы, что ведет к развитию различных клинических феноменов: изменения побуждения к движениям, полярные изменения мышечного тонуса, нарушение способности к осуществлению рациональных, экономичных, оптимальных по эффективности как автоматизированных, так и произвольных двигательных актов. При этом такие изменения в зависимости от места и характера обусловившего их патологического процесса могут варьировать в широких пределах, проявляясь в различных случаях подчас диаметрально противоположной симптоматикой: от двигательной аспонтанности до различных вариантов насильственных, избыточных движений — гиперкинезов.

Много ценной информации о сущности деятельности нервных структур, относящихся к экстрапирамидным структурам, внесло изучение медиаторов, обеспечивающих регуляцию их функций.

5.3. Клинические проявления поражения стриопаллидарной системы

5.3.1. Общие положения

Сложность строения и функций стриопаллидарной системы, наличие в ней определенных элементов соматотопического представительства обусловливает большое многообразие клинических проявлений ее поражения. При этом прежде всего обычно выделяются две группы экстрапирамидных синдромов. Основой одной из них *является* акинетико-ригидный синдром, для другой ведущими оказываются различные варианты гиперкинезов.

Уже к 1918 г. признавалось, что мышечный тонус и двигательная активность зависят от состояния подкорковых узлов. Происхождение акинезии и ригидности объяснялось при этом нарушением баланса между влиянием паллидарной и стриарной систем. Предполагалось, что преобладание функции паллидарной системы проявляется непроизвольными движениями (гиперкинезами) на фоне низкого мышечного тонуса. Обращалось внимание на то, что такая форма дисбаланса характерна для новорожденных детей в связи с тем, что степень зрелости структур паллидума у них выше степени зрелости стриатума (отсюда выражение: "новорожденный — паллидарное существо"). В связи с этим у новорожденных снижен мышечный тонус и имеется тенденция к осуществлению многочисленных нецеленаправленных движений. Более выраженными подобные расстройства баланса паллидарной и стриарной систем оказываются в случае поражения последней, что ведет к развитию быстрых гиперкинезов, возникающих на фоне понижения мышечного тонуса (например, хореические гиперкинезы). Если же поражается паллидум и доминирующей оказывается функция стриарной системы, развивается аки-

нетико-ригидный синдром, характерный, в частности, для паркинсонизма. Этой гипотезой врачи руководствовались длительное время.

Третья группа экстрапирамидных нарушений обусловлена поражением мозжечка и его связей, однако ее из дидактических соображений принято рассматривать отдельно, и мы по той же причине уделили ей главу 7

В случае характерного для паркинсонизма экстрапирамидного акинетико-ригидного синдрома ведущими клиническими признаками является снижение двигательной активности и ригидность.

5.3.2. Акинезия и ригидность

Вариантами снижения двигательной активности являются: **акинезия** — отсутствие движений, **брадикинезия** — замедленность движений, **олигокинезия —** бедность движений, **гипокинезия** — недостаточность двигательной активности. При этих изменениях двигательных функций проявляются также инерция покоя и движений, удлинение латентного периода между стимулом и ответной реакцией на него, ухудшением способности к регуляции скорости движения, к смене характера и темпа повторных двигательных актов. Все эти клинические явления 'скрадывают выразительность" движений, действий и не имеют прямой зависимости от выраженности обычно сопутствующего им повышения мышечного тонуса по пластическому типу **(мышечной ригидности).**

Снижение двигательной активности при паркинсонизме сопряжено с недостаточностью побуждения, инициативы к движению, с трудностью для больного начинать движение, преодолевая при этом чрезмерную по степени выраженности инерцию покоя. При этом сила мышц сохраняется, хотя достижение ее максимума проявляется с запозданием. В итоге у больного развиваются двигательная пассивность, медлительность, иногда он может часами сохранять принятое положение, фиксированную позу, напоминая в таких случаях больного в ступорозном состоянии.

Проявлением снижения двигательной активности и повышенного напряжения мышц могут быть *гипомилшя* — бедность мимики, *гипофония* — ослабление звучности и монотонность речи, *микрография* — мелкий почерк. При этом характерно **нарушение** физиологических автоматизированных, содружественных движений — *синкинезии* (например, *ахейрокинез* — отсутствие содружественных движений рук при ходьбе).

Маскообразность лица в сочетании с обшей гипокинезией, при которой теряются типичные для каждого человека индивидуальные особенности походки, жестикуляции, мимики, присущая каждому индивидуальная манера держаться, разговаривать, делают больных с характерным для паркинсонизма акинетико-ригидным синдромом похожими. При выраженном акинетико-ригидном синдроме лишь глаза, точнее — взор, сохраняют свою подвижность.

Изучение акинезии подтверждает, что базальные ядра имеют важное значение в осуществлении начала (запуска) движения и автоматизированного выполнения действий в соответствии с ранее приобретенными двигательными навыками. Нейрофармакологические данные дают основание считать, что гипокинезия — следствие возникающего в стриарной системе дефицита допамина, обусловленное недостаточностью функции нигростриарных нейронов, как это бывает при развитии дегенеративных процессов в черной субстанции. В результате растормаживаются холинергические стриопаллидар-



Рис. 5.3. Акинетико-ригидный синдром при паркинсонизме.

ные нейроны, что сказывается чрезмерным торможением стимулирующей активные двигательные акты паллидарной системы.

Кроме того, на развитие акинезии может влиять и повреждение содержащихся в черной субстанции допаминергических нигроретикулярных нейронов, аксоны которых направляются в ретикулярную формацию (РФ) ствола, где происходит переключение импульсов на нервные клетки, аксоны которых участвуют в формировании ретикулоспинномозгового пути. Импульсы, проходящие по этим путям, достигают клеток Реншоу, которые контактируют с периферическими мотонейронами (альфа-мотонейронами), регулируя при этом уровень их активности. В норме таким образом сдерживается влияние клеток Реншоу, вызывающих торможение альфа-мотонейронов при чрезмерной их активности. В случае уменьшения проходящих по нигроретикулоспинномозговому пути импульсов клетки Реншоу оказываются расторможенными, и их тормозящее действие на альфа-мотонейроны возрастает, подавляя таким образом их активность.

Нельзя исключить, что в патогенезе гипокинезии-акинезии и замедленности мышления определенную роль играет и снижение функции, активирующей кору больших полушарий системы РФ, расположенной в оральных отделах ствола мозга, описанной в 1949 г. Г Мэгуном и Р. Моруцци (H. Magoun, R. Moruzzi).

Ригидность — постоянное пребывание мышц в состоянии тонического напряжения, которое свойственно как мышцам-агонистам, так и мышцам-антагонистам, в связи с чем и проявляется пластический характер повышения мышечного тонуса. При пассивных движениях в конечностях больного обследующим ощущается неменяющееся, вязкое, воскоообразное сопротивление. Сам же больной обычно предъявляет прежде всего жалобы на скованность.

При акинетико-ригидном синдроме в начальной стадии его развития мышечная ригидность обычно асимметрична, может проявляться в какой-либо одной части тела, однако в дальнейшем по мере прогрессирования заболевания она становится все более распространенной и со временем генерализованной. Меняется поза больного (рис. 5.3): голова и туловище наклоняются вперед, при этом подбородок нередко почти касается груди, руки прижаты к туловищу, согнуты в локтевых и лучезапястных суставах, пальцы рук согнуты в пястно-фаланговых суставах и разогнуты в межфаланговых суставах, при этом большой палец находится в состоянии оппозиции. Повышение тонуса в мышцах шеи приводит к тому, что уже на раннем этапе заболевания больные склонны на оклик поворачиваться всем туловищем или максимально поворачивать взор, оставляя голову неподвижной.

Основные различия между ригидностью и спастичностью сводятся к следующему.

1. Распределение зон повышенного мышечного тонуса: ригидность проявляется как в мышцах-сгибателях, так и в мышцах-разгибателях, более вы-

ражена в сгибателях туловища, значительна и в мелких мышцах лица, языка и глотки; спастичность сочетается с парезом или параличом и при гемипарезе имеет тенденцию к формированию позы Вернике—Манна (рука согнута, нога разогнута).

2. Качественные показатели гипертонуса: ригидность — сопротивление пассивным движениям постоянное, тонус "пластический", положителен симптом "свинцовой трубки" (при пассивных движениях мышечное сопротивление равномерное как при сгибании свинцовой трубки); для спастического состояния мышц характерны симптом отдачи и симптом "складного ножа"

3. Ригидность меньше связана с повышенной активностью дуги сегментарных рефлексов, что характерно для спастичности и больше зависит от частоты разрядов в мотонейронах. В связи с этим сухожильные рефлексы при ригидности не меняются, при спастичности — повышаются, при ригидности не возникают характерные для спастического пареза клонусы и патологические знаки (симптом Бабинского и т. п.).

4. Облигатным проявлением ригидности является феномен "зубчатого колеса", при спастическом парезе этот феномен не возникает.

При паркинсонизме выраженность гипокинезии и мышечной ригидности могут в определенной степени зависеть от общего состояния больного. В покое гипокинезия и мышечная ригидность выражены резче, при медленных пассивных движениях иногда наблюдается некоторое ослабление ригидности. На гипокинезию и ригидность в значительной степени влияет психическое состояние больного, особенно отрицательные эмоции, которые иногда резко усиливают мышечный тонус. Вместе с тем по утрам, после сна может значительно уменьшаться выраженность обоих компонентов акинетико-ригидного синдрома. Это же иногда проявляется и в некоторых экстремальных ситуациях (кратковременные проявления парадоксальной кинезии). Некоторое снижение выраженности ригидности мышц отмечается и во время пребывания больного в теплой ванне или при лечебном массаже. Все это позволяет судить о том, что функциональный дефект при акинезии и при ригидности в определенных пределах изменчив, в некоторых случаях он может колебаться в степени выраженности: от состояния общей обездвиженности до эпизодов почти полного восстановления функциональных возможностей моторной сферы.

5.4. Допаминовая теория развития акинетико-ригидного синдрома

С расширением методических возможностей было установлено, что при паркинсонизме снижена концентрация допамина в структурах стриарной системы. Это обстоятельство привело к проведению серии исследований, обусловивших создание в 1965 г. допаминовой теории развития паркинсонизма Р. Хасслера (R. Hassler), позволившей трактовать его как синдром стриарной допаминергической недостаточности. В основе теории лежит представление о ряде биохимических реакций, обеспечивающих образование катехоламинов, которые выполняют функцию медиаторов: допамина (ДА), норадреналина (НА) и адреналина (А).

В начале этого биохимического ряда, в котором каждый предшествующий элемент трансформируется в последующий с участием определенного фер-

мента, стоит аминокислота фенилаланин (Фен). Катехоламиновый ряд биохимических реакций может быть представлен следующим образом: Фен -> Тир (тиразин) —• ДОФА (диоксифинилаланин) -> ДА -> НА -> А. Каждый этап приведенных биохимических превращений осуществляется при участии определенного фермента. Так, превращение тирозина в ДОФА происходит с помощью фермента тирозингидроксилазы; ДОФА превращается в ДА благодаря дофадекарбоксилазе и т. д.

Установлено, что ДА продуцируется клетками черной субстанции, дегенерацию которых при паркинсонизме обнаружил в 1919 г. К. П. Третьяков. Аксоны этих допаминергических нигростриарных нейронов передают тормозной биоэлектрический потенциал холинергическим клеткам стриатума. Если в связи с повреждением или гибелью нигростриарных нейронов в стриатум попадает недостаточное количество медиатора допамина, холинергические нейроны стриарного тела оказываются расторможенными и их собственное тормозное влияние на клетки паллидарной системы становится чрезмерным. Снижение же функции структур паллидума провоцирует *ригидность* мышц и сказывается подавлением двигательной активности, проявляющимся *акинезией.*

Кстати, изложение теории Р. Хасслера демонстрирует и примеры феноменов, часто наблюдаемых в ЦНС: 1) *феномен гетерогенности нейронов единой нейронной цепи* (ее составляют нейроны, различные по продуцируемым ими медиаторам); 2) *феномен анатомо-биохимической диссоциации* (поражение одной морфологической структуры ведет к биохимическим изменениям в других структурах мозга и нарушению их функций).

Таким образом, в норме ДАергические нейроны черной субстанции оказывают тормозное влияние на холинергические нейроны стриатума, сдерживая их тормозящее действие на паллидум. В случае же поражения черной субстанции в подкорковых структурах нарушается баланс между содержанием ДА и АХ (дефицит ДА при относительном избытке АХ). При этом растормаживается стриатум и его тормозящее влияние на паллидум становится чрезмерным, что и ведет к развитию характерного для паркинсонизма акинетико-ригидного синдрома.

Восстановить нарушенный таким образом медиаторный баланс между концентрацией ДА и АХ в экстрапирамидной системе можно путем уменьшения в стриопаллидарной системе уровня АХ или увеличения содержания ДА. Отсюда понятна эффективность лечения паркинсонизма лекарственными препаратами из группы М-холинолитиков (циклодол и пр.); вместе с тем очевидна и возможность лечения паркинсонизма путем увеличения концентрации в мозговой ткани ДА (см. главу 41).

Следует отметить, что допаминовая теория Р. Хасслера имеет несомненное большое практическое значение, так как помогает в большинстве случаев подобрать оптимальную схему лечения больного, однако она не отражает всей полноты патогенетических проявлений, определяющих многообразие вариантов клинической картины паркинсонизма.

Болезни экстрапирамидной системы, при которых ведущим клиническим проявлением служит акинетико-ригидный синдром (см. главу 41).

Глава 6
ГИПЕРКИНЕЗЫ

6.1. Общие положения

Своеобразной противоположностью акинетико-ригидиому синдрому, чаще всего наблюдающемуся при паркинсонизме, являются патологические состояния, в которых ведущим признаком оказываются непроизвольные насильственные движения — гиперкинезы. Они нарушают согласованность, целенаправленность произвольных двигательных актов и в той или иной степени ограничивают трудоспособность больных, нередко обусловливают их инвалидизацию. Гиперкинезы к тому же наглядны и обращают на себя повышенное внимание окружающих, которые зачастую проявляют неадекватное отношение к больным. Это обстоятельство наряду с проявлениями самой болезни осложняет положение больных, негативно влияя на их моральное состояние и социальное положение.

Вместе с тем наглядность гиперкинезов обусловила упоминание о них в литературных и медицинских источниках с древних времен. Внимание к ним особенно возросло в период средневековья. При этом, несмотря на многовариантность гиперкинезов, все они практически до начала XIX в. обозначались одним и тем же термином — "хорея" (от греч. choreia — хоровод, пляска). Нередко люди, страдавшие от этого недуга, с надеждой на излечение совершали паломничество в различные монастыри, известные по именам святых. Отсюда появились такие обозначения гиперкинезов, как пляска святого Вита, пляска святого Иоанна и т. п.

Когда в 1686 г. английский врач Т. Сиденгам (Th. Sydenham, 1624—1689) описал у детей своеобразную форму гиперкинеза, то в отличие от других вариантов хореи он это заболевание назвал острой хореей (chorea acuta), которую в дальнейшем стали именовать малой хореей, а также английской болезнью или хореей Сиденгама.

Среди больных с насильственными движениями, по-видимому, с давних пор встречались все имеющиеся в настоящее время клинические формы гиперкинезов, однако большинство из этих страдальцев скорее всего составляли люди, склонные к истерическим реакциям. Может быть поэтому, а также и в связи с тем, что у умерших людей, страдавших гиперкинезами, найти в мозге морфологический субстрат заболевания обычно не удавалось, все гиперкинезы длительно расценивались как проявления невроза.

Активное изучение клинической картины различных форм гиперкинезов проводилось начиная со второй половины XIX в. Были описаны наследственный тремор [Most P., 1863], хорея Гентингтона [Huntington G., 1872], тик [Brissaud E. T., 1873], лицевой гемиспазм [Brissaud E. T., 1984], генерализовнный тик [Gilles de la Tourette G., 1884], двойной атетоз [Hammond W., 1874], лицевой параспазм [Meige H., 1910], торсионная дистония [Gowers W., 1893; Ziehn G., Oppengheim H., 1910—1911], судорога Рюльфа [Rulf J., 1913] и др.

Но и тогда, и в первые десятилетия XX в. большинство гиперкинезов представители официальной медицины рассматривали как следствие невротических расстройств. Однако со временем все чаще обращалось внимание на то, что гиперкинезы могут быть самостоятельными формами неврологи-

ческой патологии, иногда наследуются или возникают при энцефалитах, интоксикациях, нарушениях метаболизма.

В последние десятилетия благодаря успехам нейрохимии особое внимание уделяется разработке версии о том, что насильственные движения являются следствием медиаторного дисбаланса. Это направление весьма перспективно и уже ведет к расширению возможности лечения некоторых форм гиперкинезов. Однако результаты, полученные в процессе изучения особенностей медиаторных систем при гиперкинезах, пока что, к сожалению, недостаточны для того, чтобы составить классификацию гиперкинезов с учетом их патогенеза.

6.2. Классификация

В XX в. предлагались различные классификации гиперкинезов. Так, Н.К. Боголепов в 1953 г. дифференцировал их на локальные и генерализованные, ритмические и неритмические. Существуют попытки разделять гиперкинезы по локализации их морфологического субстрата. С. Хунт и О. Фогт (1918) считали причиной гиперкинезов поражение стриатума и в связи с этим функциональную расторможенность структур паллидума.

Продолжая изучение зависимости вариантов гиперкинезов от предполагаемой топики патологических процессов, Л.С. Петелин (1970) предложил выделить следующие группы гиперкинезов: 1) гиперкинезы, возникающие при поражении преимущественно ствола мозга (тремор, миоклонии, миоритмии, торсионная дистония); 2) гиперкинезы с преимущественным поражением подкорковых структур (хорея, баллизм, торсионная дистония); 3) гиперкинезы, обусловленные расстройством подкорково-корковых отделов мозга (варианты миоклонус-эпилепсии); 4) гиперкинезы с малоизученным патогенезом (судороги Рюльфа, гемиспазм и параспазм лица).

По темпу насильственных движений гиперкинезы могут быть разделены на быстрые и медленные: 1) быстрые гиперкинезы чаще сочетаются со снижением мышечного тонуса, к ним относятся тремор, тики, миоклонии, хорея, баллизм; 2) медленные гиперкинезы могут рассматриваться как варианты деформирующей мышечной дистонии и обычно возникают на фоне повышения мышечного тонуса (тортиколлис, профессиональные гиперкинезы и мышечные спазмы, атетоз, торсионная дистония).

В дальнейшем изложении материала мы воспользуемся классификацией, основанной на семиологическом принципе, так как классификация, учитывающая патогенетический принцип, характер медиаторного дисбаланса, хотя и представляется более привлекательной и перспективной, пока находится лишь в стадии разработки (см. главу 41).

6.3. Быстрые гиперкинезы

6.3.1. Тремор

Тремор (от лат. tremor — дрожание) — ритмические колебания в определенных частях тела относительно фиксированной точки. При этом колебательные движения вызываются последовательным сокращением реципрокно-иннервируемых мышц-антагонистов.

Длительное время тремор пытались объяснить как следствие расстройств функции так называемого треугольника Гийена—Молляре, который составляют гомолатеральное красное ядро, контрлатеральное зубчатое ядро и гомолатеральная нижняя олива. В настоящее время признано, что в патогенезе тремора может быть значительной и даже ведущей роль нарушения медиаторного баланса.

Классификации тремора. По распространенности возможен тремор локальный и генерализованный. Варианты локального тремора: тремор конечностей, головы, языка, нижней челюсти, редко — туловища (например, при гепатолентикулярной дегенерации). По особенностям клинических проявлений тремор может быть статический (тремор покоя), динамический (тремор движения); тремор может дифференцироваться по амплитуде, по частоте ритма, по происхождению (эссенциальный, атеросклеротический, паркинсонический, тиреотоксический и пр.).

Н.К. Боголепов (1971) выделял следующие варианты тремора: физиологический (при эмоциональном возбуждении, после большого физического напряжения, при испуге, охлаждении); паркинсонический, эссенциальный, старческое дрожание, алкогольное дрожание, тремор при интоксикациях ртутью, кокаином, при отравлении аминазином, тремор при тиреотоксикозе, коллагеновых заболеваниях, гепатолентикулярной дегенерации, прогрессивном параличе, рассеянном склерозе (интенционный тремор), альтернирующем синдроме Бенедикта, постконтузионный тремор и псевдопаркинсоническое дрожание истерического генеза.

Далее приводятся краткие сведения о некоторых формах тремора.

Физиологический тремор ("тремор усталой мышцы") нередко возникает у здоровых людей, он высокочастотный (от 8 до 12 Гц), низкоамплитудный (амплитуда зависит от состояния периферических бета-адренорецепторов), обусловлен тенденцией к синхронизации потенциалов действия двигательных единиц в связи с гиперадренергическим перевозбуждением бета-2-адренорецепторов и раздражением спиралевидных рецепторов мышечных веретен. Есть мнение, что физиологический тремор менее выражен в ведущей руке и это объясняет наличие в доминантном полушарии большего количества моторных клеток. Физиологический тремор исчезает после внутривенного введения бета-адреноблокаторов, усиливается он при повышении адренергической активности (тревога, волнение, возбуждение), при гипогликемии, феохромоцитоме, тиреотоксикозе, при приеме бронхолитиков, адреналина, изадрина, кофеина, леводопы, теофиллина, трициклических антидепрессантов, фенотиазинов, бутирофенонов, тиреоидных гормонов, амфетаминов, ксантинов (чай, кофе), при абстинентном синдроме, а также при лечении кортикостероидами, АКТГ, препаратами лития, при отравлении ртутью, свинцом, мышьяком, висмутом, угарным газом, натрия глутаматом, при повышенной физической нагрузке, переутомлении. На ЭМГ выявляется слабо синхронизированная активность периферических двигательных нейронов, которая при мышечном напряжении превращается в ритмические вспышки разрядов, отражающие повышение синхронизации мотонейронов.

Паркинсонический тремор (тремор покоя) — ритмическое дрожание, обычно симметричное (может быть асимметричным в дебюте заболевания), проявляющееся в состоянии покоя (см. главу 5). Предполагается, что паркинсонический тремор реализуется за счет патологической импульсации из двигательной зоны коры больших полушарий к периферическим мотоней-

ронам. Вероятно, он программируется в церебральных структурах и для его возникновения необязательна обратная сенсорная связь с периферией, так как пересечение задних спинномозговых корешков не устраняет паркинсонического тремора.

В эксперименте показано, что паркинсонический тремор покоя может возникать при снижении функций нигростриарных дофаминергических нейронов и в связи с этим с расторможенностью собственных холинергических нейронов стриатума при сопутствующей функциональной недостаточности красноядерно-спинномозговых проводящих путей.

Антихолинергические препараты (циклодол и т. п.) могут уменьшать паркинсонический тремор; его подавляют также препараты L-дофа, однако они не влияют на нередко сопутствующий тремору покоя тремор движения, мало того, они могут даже усиливать выраженность последнего.

В связи с наслоением на паркинсонический тремор покоя тремора движения изометрическое сокращение мышц, например сжатие кистей в кулак, может провоцировать тремор, при котором на ЭМГ возникают признаки синхронного сокращения антагонистических мышц. Установлена корреляция выраженности феномена "зубчатого колеса" с частотой тремора движений, а не тремора покоя. Есть мнение, что паркинсонический тремор провоцируется дисбалансом уровня серотонина и гистамина (относительное преобладание гистамина) в экстрапирамидных структурах.

Тремор движения (динамический тремор) может подразделяться на а) тремор *постуральный* (см. выше), наиболее выраженный при определенных антигравитационных усилиях (например, в положении с вытянутыми в стороны руками или отведенными плечами и согнутыми в локтях руками); б) тремор *сокращения,* который проявляется при изометрическом напряжении мышц (например, при сжатии кистей в кулак); в) тремор *интенционный,* возникающий при целенаправленных движениях конечности (например, при пальценосовой пробе). Тремор движения характерен для наследуемого эссенциального тремора, для патологически усиленного физиологического тремора, для тремора при поражении денторубροталамического пути.

Тремор движения напоминает усиленный физиологический тремор и может поддаваться лечению анаприлином и другими бета-адреноблокаторами.

У 5—10 % больных паркинсонизмом имеет место сочетание тремора покоя с эссенциальным тремором, при котором облегчение вызывают анаприлин, а также прием небольшого количества спиртных напитков.

Эссенциальный тремор (от лат. essentia — сущность, idios — собственный, своеобразный), или болезнь Минора, — форма наследственного тремора (см. главу 41).

Осцилляторный тремор (от лат. oscillatum — колебаться) — статодинамический, крупноразмашистый тремор, чаще встречается при поражениях мозжечка, в частности в случаях гепатоцеребральной дегенерации (ГЦД) (особенно при ее дрожательно-ригидной форме Вестфаля). Осцилляторный тремор при этом заболевании часто сочетается с мозжечковой атаксией, мышечной ригидностью. При этом обычны изменения психики, эмоционально-волевой сферы, наличие кольца Кайзера—Флейшера, повышенное содержание меди в моче. Осцилляторный тремор при ГЦД может охватывать мышцы лица, нижнюю челюсть, мягкое небо, надгортанник, язык, голосовые связки, дыхатель-

ную мускулатуру, включая диафрагму. Причиной его признается рассогласованность пирамидного, экстрапирамидного, в частности мозжечкового, а также вестибулярного влияний на периферические мотонейроны.

Дрожательно-ригидная форма ГЦД обычно проявляется в 15—20-летнем возрасте, при этом осцилляторный тремор более выражен в руках, спастичность особенно значительна в мышцах ног. Диагностике ГЦД способствует снижение содержания церулоплазмина в крови (норма 240—450 мг/л, при ГЦД 0—200 мг/л). Диагностическую значимость имеет также выявление гипокупремии (ниже 14 мкмоль/л, норма 14,22—22,6 мкмоль/л) и гиперкупрурии (свыше 1,6 мкмоль/сут, норма 0,14—1,06 мкмоль/сут), гипераминашщурии (свыше 7,1 мкмоль/сут).

Мозжечковый тремор — следствие поражения мозжечка и его связей, представляет собой интенционный ("дрожательная атаксия") и постуральный динамический тремор (тремор движения) с частотой 3—5 Гц. Проявляется при активных движениях конечностью или при удержании ее в статическом положении, например в вытянутых руках. При тонких целенаправленных движениях увеличивается амплитуда тремора. Исчезает при расслаблении неподвижных конечностей. Мозжечковый тремор не проявляется в неподвижных расслабленных конечностях и во время первого этапа произвольного движения, однако по мере приближения к цели в конечности возникают и нарастают по амплитуде толчкообразные ритмические подергивания, которые продолжаются до тех пор, пока действие не завершено. Иногда напоминает резко выраженный физиологический тремор. Мозжечковая атаксия в отличие от тремора проявляется расстройством координации движений в связи с изменчивостью мышечного тонуса. Сочетание мозжечкового тремора и атаксии иногда называют *атаксинеским тремором.*

Мозжечковому тремору обычно сопутствуют мышечная гипотония, утомляемость и неспособность больного поддерживать фиксированное напряжение мышц, контролировать собственные движения в связи с нарушением обратной связи, необходимой для коррекции производимого двигательного акта. В связи с этим отмечено, что идущая к мозжечку информация о положении частей тела в пространстве может приобретать большую определенность при увеличении физической нагрузки, поэтому, к примеру, если рука больного удерживает гирю, то в ней обычно удается наблюдать существенное уменьшение амплитуды мозжечкового тремора.

Мозжечковый тремор может быть проявлением рассеянного склероза, наследственной мозжечковой атаксии, черепно-мозговой травмы с повреждением субтенториально расположенных структур мозга, интоксикации барбитуратами, фенитоином, литием.

Статокинетический тремор возникает при сочетании поражения подкорковых ганглиев и мозжечка. Наблюдается у больных со стрионигральной дегенерацией, оливопонтоцеребеллярной атрофией, при аритмогиперкинетической форме гепатоцеребральной дегенерации.

Рубральный тремор — крупноразмашистый статокинетический тремор преимущественно в проксимальных отделах конечностей возникает при нарушении функций красных ядер и их связей, в частности красноядерно-спинномозговых проводящих путей, связывающих структуры красного ядра с периферическими мотонейронами спинного мозга. Сочетается с дисметрией и атаксией — вариант атаксического тремора.

Невропатический тремор — высокочастотный тремор движений, сопрово-

ждает некоторые врожденные невропатии (болезни Шарко—Мари—Тута, Русси—Леви), а также синдром Гийена—Барре и некоторые другие формы приобретенной полиневропатии. В патогенезе невропатического тремора существенна роль расстройства проприоцептивной чувствительности.

Тремор при алкоголизме проявляется высокочастотным дрожанием конечностей. Признак алкогольной энцефалопатии. При этом характерен феномен Кинко — ощущение дрожания, передающееся обследующему при соприкосновении его ладоней с ладонями пациента.

Тремор при тиреотоксикозе — тремор с малой амплитудой, высокой частотой (10—12 Гц), при этом в процесс не вовлекаются мышцы шеи. Напоминает усиленный физиологический тремор.

Первичный ортостатический тремор встречается редко, иногда расценивается как вариант эссециального тремора, проявляющийся высокочастотным (до 16—18 Гц) дрожанием в ногах, который проявляется только при вставании и в некоторых случаях приводит к падению.

Атеросклеротический тремор — обычно смешанный, статокинетический. В случаях отсутствия при этой форме тремора, ригидности мышц и брадикинезии противопаркинсоническая терапия неэффективна. Определенный клинический эффект может быть получен при этиологической и седативной терапии. Применяются бензодиазепины, бета-адреноблокаторы (пропранолол и пр.), антелепсин (ривотрил, клоназепам), тиапридаль (тиаприд), фенибут.

Порхающий тремор (флеппинг-тремор), или **астериксис** (от греч.: а — отрицание + sterigma — поддержка, фиксированное положение), или **"печеночный хлопок"** — практически обязательное проявление острой или обострения хронической соматогенной энцефалопатии, в частности портальной системной энцефалопатии (гепатоцеребральный синдром); возможен также при энцефалопатии вследствие уремии, гипокалиемии, морфинизме, отравлении барбитуратами, ртутью, свинцом, марганцем, противосудорожными препаратами, рентгеноконтрастными веществами (метризамид), а также при гипоксической энцефалопатии. В таких случаях порхающий тремор обычно двусторонний. Односторонним он бывает редко, в частности иногда после поражений головного мозга в зоне, кровоснабжаемой передней или средней мозговыми артериями, а также после стереотаксической криотомии вентролатерального ядра таламуса.

Порхающий тремор проявляется быстрыми неритмичными движениями, возникающими вследствие кратковременного прерывистого тонического сокращения поперечнополосатых мышц. Клинически астериксис обычно представлен в виде мышечного напряжения, наступающего после кратковременного падения постурального тонуса. При этом, в частности, возникает быстрое непроизвольное разгибание в запястьях или голеностопных суставах. На ЭМГ характерны периоды молчания от 50 до 200 мс при непрерывном исследовании всех мышечных групп одной конечности. В этот период запястье вытянутой руки опускается вниз, после чего резко (рывком) возвращается в исходное положение. Астериксис описали в 1953 г. R. Adams и F. Foley у больных с почечной энцефалопатией.

Психогенный (функциональный) тремор наблюдается у пациентов с выраженными невротическими нарушениями, вегетативной дистонией, некоторыми формами психопатологии. Характеризуется значительной частотой, изменчивостью амплитуды, прямой зависимостью выраженности тремора от ситуации и эмоционального состояния больного.

6.3.2. Тики

Тик описал в 1873 г. французский невропатолог Е. Бриссо (Е. Brissaud, 1852—1909) и дал этой форме гиперкинезов название, которое объясняется как подражание звуку, возникающему при вздергивании головы взнузданной норовистой лошади. Это гиперкинез, наиболее часто встречающийся в детском возрасте (у 0,85—6 % детей).

Тики — неритмичные, нерегулярные гиперкинезы, проявляющиеся отрывистыми стереотипными, быстрыми движениями небольшой амплитуды, в которые вовлекаются определенные группы мышц. Тики обычно напоминают произвольные движения, варьируют в зависимости от локализации, частоты и интенсивности, временно могут подавляться волевым усилием. Обычно это учащенные мигания, подергивание определенных мимических мышц, движения головой, напоминающее попытку высвобождения от тугого воротника, подергивание надплечья и т. п. Тикозные гиперкинезы часто сочетаются с синдромом дефицита внимания, который может быть основной причиной неуспеваемости в школе.

Выделяются следующие формы тика: *остро возникающий* и имеющий преходящее или *хроническое течение* тик; он может быть простым, т. е. моновариантным (стереотипным), или сложным (множественным), при котором тикозные непроизвольные движения многовариантны. Следует отметить, что, как и другие формы гиперкинезов, тик нарастает в периоды эмоционального напряжения; тик непроизволен, но может усилием воли временно подавляться. От него следует отличать произвольные тикоподобные движения (тик по подражанию), которые иногда встречаются у детей и в таких случаях могут рассматриваться как дурная привычка. Е, Бриссо расценивал тики как редуцированный вариант хореи и в соответствии с принятым тогда общим мнением о происхождении гиперкинезов признавал его проявлением невроза.

В настоящее время выделяются первичные и вторичные тики. К *первичным* (идиопатическим) тикам имеется наследственная предрасположенность. 8 возникновении их придается значение избыточной допаминергической активности в неустановленных зонах мозга. Проявляется обычно в возрасте 6—9 лет, не позже 18 лет, при этом отсутствуют признаки других неврологических заболеваний. Частота идиопатического тика у детей 1:20, при этом в 2—3 раза чаще наблюдается у мальчиков. Обычно фоном к развитию этой формы гиперкинеза являются гиперсенситивность, впечатлительность, неуверенность в своих возможностях, склонность к сомнениям, тревожность. У 16 % больных тиком наблюдается заикание. Проявлению тика зачастую предшествует психотравмирующая ситуация, однако ее скорее следует рассматривать не как причину заболевания, а как повод к его проявлению в фенотипе. Первичные тики подразделяются на транзиторные моторные или вокальные, продолжающиеся не более года, и хронические, протекающие без значительных по длительности ремиссий и продолжающиеся более 1 года. К первичным, идиопатическим хроническим тикам относится и генерализованный тик (синдром Туретта), описанный в главе 41. Наряду с первичным тиком возможны тикозные гиперкинезы *вторичного* характера, являющиеся одним из признаков интоксикации, остаточным явлением черепно-мозговой травмы, энцефалита и других органических патологических состояний.

При первичных тиках далеко не всегда требуется прибегать к лекарственным препаратам. Создание благоприятного психологического климата в се-

мье может быть эффективнее лекарственных средств, тем более, что на сегодня нет препаратов, которые могли бы надежно прекратить гиперкинез, не вызывая при этом значительных побочных явлений. Необходимо объяснить родителям ребенка с тикозным гиперкинезом, что тик не угрожает снижением его физических и интеллектуальных возможностей, что при благоприятных условиях бытия возможно спонтанное прекращение тиков. При этом окружающим ребенка людям и прежде всего родителям и учителям не следует фиксировать внимание ребенка на проявлениях тика.

Классификация тиков и тикоподобных состояний (ВОЗ, 1981)

Идиопатические тики: а) острые преходящие, б) персистирующие простые и сложные, в) хронические простые и сложные

Синдром Туретта (см. главу 41)

Тики, возникающие при структурном поражении мозга: а) постэнцефа/штические, б) после м&той хореи, в) после черепно-мозговой трамы, г) при отравлении окисью углерода

Тики, вызванные приемом лекарственных средств (психостимуляторов, L-дофа, нейролептиков)

Тикоподобные гиперкинезы и близкие к ним состояния: гиперэкплаксии, привычные манипуляции, стериотипии, манерные движения, фокальные листании, клонические спазмы

Для лечения тика рекомендуются седативные препараты, бензодиазепины, например рудотель, клоназепам или транксен в течение месяца, в сочетании с ноотропилом или пиридоксином, а также глицин, препараты из группы производных ГАМК: фенибут и пантогам, а также тиаприд (тиапридаль). Е.С. Бондаренко и соавт. (1995) отмечают эффект от лечения финлепсином в дозе 50—100 мг/сут или фенобарбиталом в дозе 50—150 мг/сут.

Для лечения тика при выраженных его проявлениях применяются также клофелин или гуанфацин, которые, уменьшая выраженность тика, снижают и иногда сопутствующие ему вспышки негативизма, расстройства внимания. При выраженных сложных тиках иногда прибегают к назначению нейролептиков, в частности пимозида 0,5—4 мг/сут, сульприда (эглонила) 100—400 мг/сут, фторфеназина (модитена) 0,5—3 мг/сут, галоперидола 0,5—3 мг/сут, обычно в сочетании с антихолинергическими средствами (циклодолом и т. п.). Однако нейролептики чаше применяются при генерализованном тике.

6.3.3. Миоклонии

Миоклонии (от греч. myos — мышца + klonos — беспорядочное движение) — статокинетические гиперкинезы, проявляющиеся одиночными или серийными, неритмичными, быстрыми, беспорядочными, повторяющимися сокращениями отдельных мышечных пучков, мышц или мышечных групп. Могут возникать в покое, спонтанно, а также в ответ на раздражение или при целенаправленных движениях ("миоклонус действия"). В последнем случае возникают искажения активных действий, при этом возможны трудности при приеме пищи, одевании и т. п., искажения речи, письма, походки. В случаях миоклонии в отдельных двигательных единицах смещения частей тела в пространстве не возникает, и миоклонии проявляются выраженными фас-

цикулярными мышечными подергиваниями (миокимии, парамиоклонус Фридрейха). Чаще миоклонии распространяются на группы мышц, в результате чего части тела резко меняют положение в пространстве, происходит быстрое рывковое движение. Миоклонии могут быть локальными, односторонними, генерализованными, симметричными или несимметричными, варьирующими по амплитуде. Возможны их "вспышки" в разных частях тела.

Миоклония может быть проявлением многих неврологических и дисметаболических расстройств. Иногда они встречаются у практически здоровых людей. Так, ночная миоклония — разбросанные, неритмичные, несинхронные, несимметричные сокращения различных мышечных групп, чаще на ногах, возникающие при засыпании или во время сна, — признается физиологической (гипническая миоклония).

Этиологическая классификация миоклонии [Лисе Дж.А., 1989]

А. ***Миоклонии, генетически обусловленные***

1. Эссенциальная миоклония

2. Фамильная миоклонус-эпилепсия (болезнь Унферрихта—Лундборга

3. Мозжечковая миоклоническая диссенергия (болезнь Рамзая Хунта)

4. Туберозный склероз

5. Метаболические нарушения — гепатолентикулярная дегенерация, фенилкетонурия и т. п.

Б. ***Приобретенные формы миоклонии при заболеваниях***

1. Гипоксия: а) плода при родах, б) постаноксическая интенционная миоклония Ланце—Адамса (возникает, например, при кратковременной остановке сердца)

2. Обменные нарушения (уремия, почечная энцефалопатия)

3. Интоксикация органическими веществами, ядами, в том числе пенициллиновая энцефалопатия, свинцовая энцефалопатия и пр.

4. Энцефалиты, постэнцефалитический синдром, токсоплазмоз

5. Травма мозга, стереотаксические операции

6. Сосудисто-мозговые нарушения

7. Рассеянный склероз

8. Болезнь Крейтцфельдта—Якоба

6.3.4. Миокимии

Миокимии (парамиоклонии Фридрейха) — миофасцикуляции без двигательных реакций. Миокимии (доброкачественные грубые фасцикуляции) иногда приводят к ошибочной диагностике бокового амиотрофического склероза. Могут рассматриваться как следствие миоклонии в небольших группах двигательных единиц. Миокимии характерны, в частности, при синдроме Исаакса (синдром постоянной активности мышечных волокон, сочетается с болезненными crampi и ригидностью), возможны при рассеянном склерозе.

6.3.5. Миоритмии

Миоритмии — ритмические с частотой от 2 до 120 в секунду локализованные местные судороги. Обычно сохраняются во сне. Возможны миоритмии небной занавески, мягкого неба ("нистагм" мягкого неба, глотки, языка,

известен как синдром Груше—Бергера), голосовых связок, языка, диафрагмы (икота), евстахиевой трубы (при этом постоянное потрескивание в ухе, напоминающее треск цикад), велофаринголарингеалъные миоритмии. Причиной некоторых форм миоритмии может быть эпидемический энцефалит.

6.3.6. Миоклонус-эпилепсия

Миоклонус-эпилепсия — миоклония, на фоне которой периодически возникают эпилептические припадки, относится к корково-подкорковым формам патологии. Может быть приобретенной (вторичной) или наследственной.

Эпилепсия Кожевникова является вариантом приобретенной миоклонус-эпилепсии (описана в 1894 г. А.Я. Кожевниковым), в настоящее время рассматривается как вероятное проявление хронической формы клещевого энцефалита, но может быть обусловлена и другими причинами, в частности травматическим поражением мозга. Представляет собой перманентный локальный миоклонический гиперкинез, чаще на одной стороне в руке и лице. Периодически на этом фоне возникают генерализованные судорожные эпилептические припадки. Возможна локальная гипотрофия мышц, участвующих в реализации миоклонии.

Миоклонус-эпилепсия Унферрихта—Лундборга (см. главу 41).

6.3.7 Хорея

Хореей в настоящее время обозначаются неритмичные, быстрые, разбросанные, порывистые, толчкообразные, беспорядочные гиперкинезы разной, в том числе и максимальной, амплитуды. При этом сначала обычно в процесс вовлекаются дистальные, а затем проксимальные отделы конечностей и мышцы лица и языка. Хореические движения неожиданны, бессмысленны, могут грубо деформировать произвольные попытки к целенаправленным движениям. В некоторых случаях гиперкинез хореического характера полностью лишает больного возможности целенаправленных действий. При этом возможно развитие так называемой двигательной бури, при которой резкие, большой амплитуды и мощи беспорядочные насильственные движения не только делают человека совершенно беспомощным, но и ведут к ушибам различных частей тела (особенно конечностей) об окружающие предметы. Помимо гиперкинезов, для хореи характерно снижение мышечного тонуса.

Хореические гиперкинезы представляют собой основное проявление некоторых заболеваний, в частности так называемой малой (ревматической) хореи и наследственной хореи Гентингтона. Вместе с тем они могут быть и одним из проявлений различных патологических состояний, в том числе энцефалита, нарушения мозгового кровообращения, отравления окисью углерода. Возможно и их появление при передозировке препаратов из группы L-дофа, нейролептиков, психостимуляторов, дифенина, карбамазепина, при пользовании контрацептивами (см. главу 41).

6.3.8. Баллизм

Баллизм (от греч. ballo — бросать, метать), синдром люисова тела, синдром Матцдорффа—Лермитта — резкие бросковые движения конечностей, обусловленные вращением плеча или бедра; является следствием поражения

субталамического ядра (люисова тела, nucleus subthalamicus Luisi), точнее, содержащихся в нем глицинергических нейронов и связей этого ядра с латеральным отделом таламуса. Субталамическое ядро оказывает тормозное действие на бледный шар, при его устранении возникает гиперкинез (следствие медиаторного дисбаланса).

Чаще встречается односторонний баллизм — **гемибаллизм,** проявляющийся на стороне, контралатеральной пораженному люисову телу. Сила и тонус мышц на стороне гиперкинеза могут быть несколько снижены. Гемибализм чаще возникает вследствие нарушения кровоснабжения люисова тела **(синдром Экономо—Фишера),** которое снабжается кровью ветвями передней ворсинчатой артерии (система внутренней сонной артерии) и таламоперфорирующей артерии (вертебрально-базилярная система).

Для лечения применяются бензодиазепины, нейролептики, глицин, стереотаксическое разрушение гомолатерального патологическому очагу вентролатерального ядра бледного шара.

6.4. Медленные гиперкинезы — мышечные дистонии

Медленные гиперкинезы — изменчивость тонуса мышц с тенденцией к его повышению по пластическому типу, сопровождающаяся периодическим непроизвольным, продолжительным, главным образом тоническим мышечным сокращением. Проявляется замедленными, напряженными, насильственными движениями.

Мышечные дистонии могут быть *первичными* (идиопатическими), которые составляют 90 % таких гиперкинезов и нередко наследуются. По распространенности выделяются дистонии *фокальные, сегментарные, мультифокальные, односторонние, генерализованные.* Движения могут быть сгибательными, разгибательными, вращательными, мимическими. При этом возникают неадекватные жесты, позы, гримасы, которые постоянно меняются, бывают вычурными, нелепыми, усиливаются при попытке к целенаправленным движениям, при волнении, уменьшаются в покое, при отвлечении, исчезают во сне. Одновременное повышение тонуса мышц-агонистов и антагонистов сопровождается устойчивым напряжением, длительностью от I с и более. При тяжелом течении возможно развитие фиксированных патологических позных установок и вторичных контрактур.

Наследуемые деформирующие мышечные дистонии обычно проявляются в детском возрасте и имеют распространенный характер. Локальные ее формы чаще возникают в зрелом возрасте спонтанно или после перенесенных заболеваний либо интоксикаций. Наличие ограниченных по распространенности дискинезий подтверждает мнение о существовании в структурах экстрапирамидной системы соматотопического представительства.

6.4.1. Блефароспазм

Блефароспазм — спастическое сокращение круговой мышцы глаза, обычно сопровождающееся интенсивным тоническим или тонико-клоническим смыканием век — локальное проявление мышечной дистонии. Может быть самостоятельной формой патологии — эссенциальный блефароспазм, проявляющийся чаще в возрасте 40—50 лет; возможен и рефлекторный блефароспазм,

чаще возникающий при глазной патологии, истерический и симптоматический блефароспазм, отмечающийся, в частности, при лицевом гемиспазме и лицевом параспазме. Блефароспазм и другие формы спазмов мимической мускулатуры, иногда в форме патологических синкинезии, могут быть при синдроме Галлервордена—Шпатца, очагах демиелинизации в мозговом стволе, отравлении угарным газом, передозировке нейролептиков. Блефароспазм может быть в сочетании с дистонией и других мимических мышц, а также жевательных мышц, мышц языка, гортани, шеи. Он усиливается при ярком свете, волнении.

При блефароспазме показаны клоназепам в дозе 4—6 мг/сут, а также эглонил или санопакс, успокаивающие средства, бутирофеноны, фенибут.

Возможно также лечение инъекциями ботулотоксина в мышцы, окружающие глазное яблоко. **Ботулинический токсин** применяется с 1981 г. в виде препаратов "Botox" (США) и "Dysport" (Великобритания) для лечения мышечных спазмов. При фокальных дистониях ботокс вводят в напряженные мышцы, эффект проявляется через 4—14 дней и сохраняется до 3—6 мес. В настоящее время инъекции ботулинического токсина многими признаются лучшим способом симптоматического лечения фокальных дистонии. Помимо блефароспазма, он применяется при лечении оромандибулярной дистонии, спастической кривошеи, писчего спазма, лицевого геми- и параспазма. Его широкое применение ограничивает высокая стоимость препарата.

При блефароспазме и лицевом параспазме целесообразно ношение темных очков.

6.4.2. Оромандибулярная дистония

Оромандибулярная дистония — пароксизмальная дистония, охватывающая мышцы, расположенные вокруг рта и мышцы нижней челюсти. При этом возможны чередования смыкания нижней челюсти с верхней и насильственного раскрытия рта. В процесс могут вовлекаться жевательные мышцы, мышцы языка, круговая мышца рта, подбородочная мышца, подкожная мышца шеи. Пароксизмы могут быть спонтанными и спровоцированными речевым актом, жеванием и т. п. движениями. Встречается оромандибулярная дистония в нескольких вариантах.

1. ***Идиопатинеская форма у пожилых*** — синильная орофациальная дистония, спонтанная щечно-язычно-жевательная дискинезия пожилых людей.

2. ***Лекарственная орофациальная дистония*** (нейролептическая — симптом Куленкампфа—Тырнова), обычно следствие длительного приема нейролептиков (фенотиазинов, бутирофенонов), редко — флунаризина, циннаризина.

3. ***Вторичная симптоматическая форма*** возникает при поражении лимбико-ретикулярного комплекса, в частности при токсической энцефалопатии у больных с хронической почечной недостаточностью.

При лечении оромандибулярной дистонии показаны тромблекс и некоторые не провоцирующие дискинезии нейролептики (азалептин, этаперазин, пимозид, а также лепонекс, эглонил, тиаприд, обладающие и холинолитическим действием). Применяются также антихолинестеразные препараты (галантамин, калемин и т. п.), агонисты ГАМК (вальпроат натрия, депакин, баклофен), дифенин, тиаприд, амитриптилин.

Возможно лечение местными инъекциями бутулинического токсина (ботокса).

6.4.3. Спастическая дисфония

Спастическая дисфония — нейрогенное нарушение голосообразования, проявляющееся напряженно-сдавленной, прерывистой фонацией по типу спастического заикания, существенно затрудняющей вербальное общение. Ларингоскопическая картина при этом обычно не соответствует тяжести нарушения голосообразования. Другие органические неврологические проявления этой болезни не свойственны.

6.4.4. Писчий спазм (писчая судорога, графоспазм)

Писчий спазм относится к профессиональным дистониям. Это наиболее часто встречающаяся форма локального тонического спазма, возникает в мышцах руки, как правило, во время письма. Судорога обычно появляется сначала в пальцах и затем распространяется в проксимальном направлении, может сопровождаться болевыми ощущениями, иногда возникновением в той же руке тремора, миоклонии.

Заболевание чаще возникает в возрасте 20—40 лет. Среди больных преобладают люди, которым приходится много писать. Частота писчего спазма у служащих учреждений составляет 5,4 на 1000. Еще чаще болеют врачи, учителя, журналисты. Описаны семейные случаи болезни, что указывает на возможную наследственную передачу предрасположенности к этому заболеванию. Известно, что писчий спазм встречался у древнекитайских писцов. Его описал де Градо в 1470 г. Писчий спазм был у президента США Вудро Вильсона.

В процессе лечения назначают мидокалм, тизанидин, или сирдалуд, баклофен, а также физиопроцедуры, воздействующие на периферический нейромоторный аппарат (тепло, массаж, парафин, грязи, озокерит, димексид, гальванизация — анод на шее, катод на руке, фонофорез гидрокортизона); в случаях тоннельного синдрома — декомпрессия нервов. Иногда целесообразно обучение письму другой рукой, приобщение к пишущей машинке, компьютеру. При лечении всех форм дистонических синдромов показаны седативные средства, бензодиазепины.

6.4.5. Спастическая кривошея

Спастическая кривошея (рис. 6.1) является нередко встречающейся регионарной мышечной дистонией у взрослых; она приобрела признание самостоятельной формы патологии (см. главу 41).

6.4.6. Атетоз

Атетоз (от греч. atetosis — подвижный, неустойчивый, изменчивый) — форма мышечной дистонии,

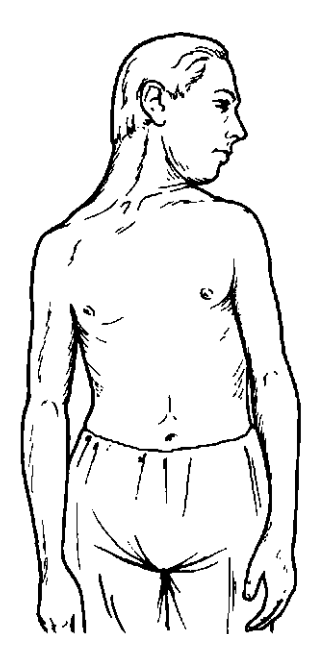


Рис. 6.1. Спастическая кривошея.

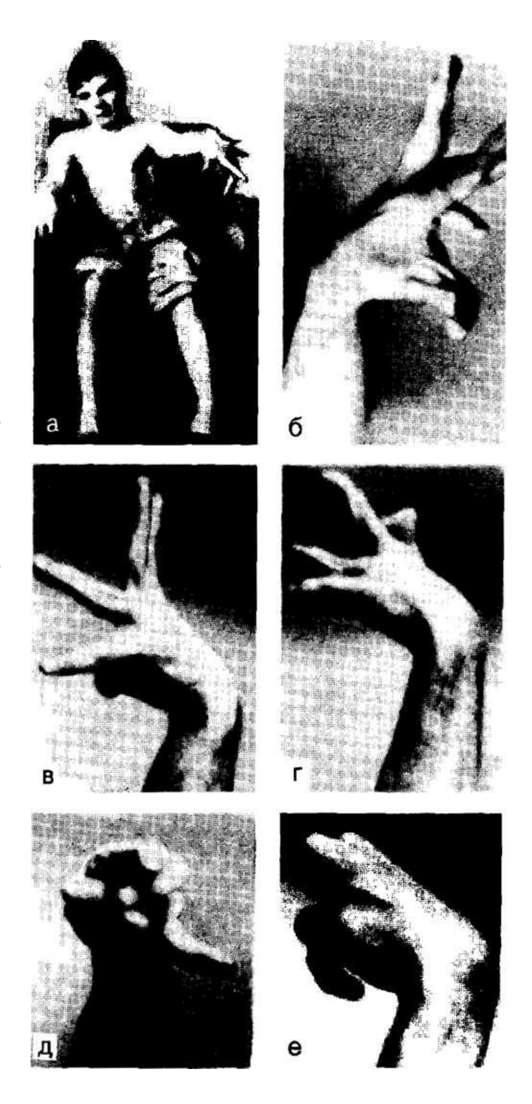


Рис. 6,2. Атетоз.

характеризующаяся непроизвольными неритмичными, медленными, вычурными, червеобразными движениями, преимущественно в дистальных отделах конечностей, гримасничаньем, проявляющимися на фоне нерегулярного чередующегося повышения тонуса мышц-агонистов и антагонистов. Произвольные движения резко нарушены из-за спонтанного появления гиперкинезов, в которые могут включаться мышцы лица и языка (рис. 6.2).

Атетоз может быть обусловлен перинатальным повреждением полосатых тел, при котором в них происходит гибель мелких нейронов вследствие нарушений кровообращения, что приводит к формированию глиальных рубцов, напоминающих прожилки мрамора; в связи с этим такая структура полосатых тел обычно называется мраморным состоянием (status marmo ratus). Генерализованный атетоз может быть самостоятельным заболеванием, известным как двойной атетоз (см. главу 41), или проявлением детского церебрального паралича (ДЦП), гепатоцеребральной дегенерации, гипоксической энцефалопатии. Односторонний атетоз (гемиатетоз) возможен у детей, перенесших инсульт (постгемиплегический атетоз). Атетоз нередко сочетается с другими двигательными расстройствами (спастические парезы, торсионная дистония, хорея и пр.), чаще он сочетается с хореей (хореоатетоз). Интеллект у больных с атетозом, в том числе и с двойным атетозом, обычно сохранен, однако его развитие затруднено в связи с практически неизбежными трудностями общения с окружающими.

6.4.7 Хореоатетоз

Хореоатетоз — сочетание хореического гиперкинеза с атетозом. Возникает в связи с поражением полосатого тела, ведущим к развитию медиаторного дисбаланса (рис. 6.3).



Рис. **6.3.** Хореоатетоз.

6.4.8. Торсионная дистония. Торсионный спазм

Генерализованная форма деформирующей мышечной дистонии, проявляется выраженной лабильностью мышечного тонуса (подвижным спазмом), гиперкинезами и патологическими позами. Повышения тонуса особенно значительны в аксиально расположенных мышечных группах, что ведет к непроизвольным изменениям положения туловища, чаще вращательного характера. Гиперкинезы медленные по темпу, неритмичны, вычурны (рис. 6.4).

Торсионная дистония чаще проявляется с детства и может быть идиопатической или симптоматической, обусловленной родовой травмой, ядерной желтухой новорожденных, гипоксией головного мозга, перенесенным энцефалитом, болезнью Галлервордена—Шпатца, гепатоцеребральной дегенерацией. У взрослых иногда (редко) возникает вследствие цереброваскулярного

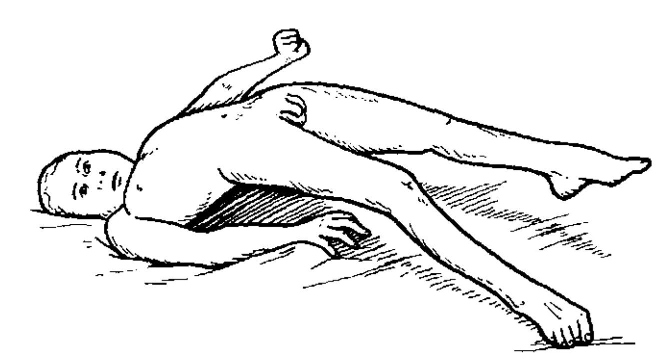


Рис. 6.4. Деформирующая мышечная дистония.

заболевания, травмы, глиальной опухоли, поражающей базальные ганглии. На КТ возможны признаки поражения хвостатого и чечевицеобразного ядер, таламуса. Генерализованный торсионный спазм может возникать у детей, страдающих билирубиновой или гипоксической энцефалопатией. Чаще других встречается наследственная торсионная дистония (см. главу 41).

6.5. Другие формы гиперкинезов

6.5.1. Интенционная судорога Рюльфа

Интенционная судорога Рюльфа, или пароксизмальный кинезогенный хореоатетоз, проявляется в детском или молодом возрасте приступами судорог при ясном сознании, возникающими обычно при быстрых неподготовленных движениях. Приступ длится до 15 с. Каждый приступ сопровождается вегетативными реакциями (нехватка воздуха, сухость во рту, покраснение лица, тахикардия, симптомы Хвостека, Труссо). Судороги локальны и, как правило, не переходят в генерализованные. Иногда приступы удается гасить болевым воздействием на участок тела, в котором начинается судорога. Частота приступов от 1—2 в неделю до 10 и более в день. После приступа общее состояние не меняется, нередко больные даже отмечают прилив бодрости. На ЭЭГ нет признаков очаговых изменений и пароксизмальной активности. На ЭМГ отмечаются изменения, характерные для тетании, содержание микроэлементов в крови при этом в норме. В последнее время заболевание рассматривается как пароксизмальный кинестетический хореоатетоз. Наследуется по доминантному типу. Есть мнение о наличии редких случаев пароксизмального некинезогенного хореоатетоза, имеющего ту же клиническую картину, приступы при нем возникают спонтанно, обычно после длительного пребывания в покое. Патогенез спорный. Возможны аномалии в моторной зоне коры.

Для *лечения* применяют дифенин, финлепсин, фенобарбитал, препараты кальция, витамин D2, транквилизаторы, барбитураты, антелепсин.

6.5.2. Лицевой гемиспазм (болезнь Бриссо)

Лицевой гемиспазм — стереотипные гиперкинезы, начинающиеся обычно с блефароспазма, иногда с одновременных судорог век и щеки. Произвольные движения, эмоции провоцируют судороги. Постепенно судорога распространяется на все мышцы половины лица. Болезнь прогрессирует годами. Характеризуется тоническими мышечными спазмами или клоническими судорогами (тикозный гиперкинез). Со временем на половине лица беднеет мимика (тоническая полумаска: глазная щель уже, рот и нос оттянуты, подкожная мышца шеи — platysma — напряжена). Иногда тоническая или тонико-клоническая судорога длится часами. В период между пароксизмами не отмечаются парез мышц, нарушения их электровозбудимости, боли. Иногда приступ прерывается при надавливании на надбровную дугу или другую часть лица. Возможен разновременный гемиспазм с обеих сторон ("двойной" гемиспазм). Возникает гемиспазм чаще у женщин, обычно пожилых. Гемиспазм не распространяется за пределы зоны, иннервируемой VII черепным нервом. Возможна обусловленность гемиспазма поражением корешка этого нерва (арахноидит, давление аневризмы) или его ядерного аппарата.

С целью лечения лицевого гемиспазма назначают дифенин, сосудорасширяющие средства, антиагреганты, дегидратационную терапию, вегетотропные и седативные препараты, транквилизаторы, иглотерапию. При показаниях проводят оперативную декомпрессию лицевого нерва.

6.5.3. Лицевой параспазм

Лицевой параспазм (медиальный спазм лица, болезнь Мейжа) описали в 1902 г. H. Meige и M. Frindel. В 1976 г. лицевой параспазм было предложено именовать синдромом Брейгеля, так как на картине этого художника "Зевака" (XVI в.) якобы изображен больной во время приступа лицевого параспазма. Проявляется лицевой параспазм обычно в 30—50 лет. В дебюте заболевания возможен двусторонний блефароспазм, затем появляются симметричные приступообразные судороги мышц лица, распространяющиеся на мышцы языка, глотки, шеи, плечевого пояса, рук. Возможны оромандибулярная дистония, "бруксизм" — непроизвольные изменения положения нижней челюсти, ее боковые движения со скрежетанием зубов, временами широкое раскрывание рта, тризм. Может сочетаться с писчим спазмом, спастической кривошеей. Возможны корригирующие жесты.

Процесс прогрессирующий, со временем (чаще через несколько лет) возможна стабилизация выраженности клинических проявлений. Спонтанные ремиссии редки. Предполагается дисфункция подкорковых ядер. Редко встречается при глиомах ствола мозга. Патогенез заболевания неясен.

Для лечения применяют нейролептики (галоперидол, эглонил, этаперизол), холинолитики (циклодол, паркопан, треблекс), ГАМКэргические препараты (фенибут, баклофен); возможен эффект от применения противосудорожных средств (карбамазепин, дифенин, клоназепам, препараты вальпроевой кислоты). Последнее время иногда проводится лечение ботулотоксином.

6.5.4. Гиперэкплаксии

Гиперэкплаксии — повышенная двигательная активность, суетливость в сочетании с расстройством внимания, вздрагивания, общее мышечное напряжение, прыжки и другие неадекватные двигательные реакции в ответ на неожиданное воздействие (патологически усиленный четверохолмный рефлекс, старт-рефлекс). Может проявляться у детей с 4 мес в форме вздрагиваний в ответ на звуки, свет и пр. В разных странах описывались формы гиперэкплаксии под разными названиями: лата (в Малазии), морячит (в Сибири), прыгающий француз из штата Мен (Канада) и др. Первичная гиперэкплаксия наследуется по доминантному типу. Вторичные гиперэкплаксии возможны при детском церебральном параличе (ДЦП), при двойном атетозе и некоторых других патологических состояниях.

При лечении назначают клоназепам, фенобарбитал, вальпроат натрия, пирацетам.

6.5.5. Первичные манипуляции

Сосание пальца, обкусывание ногтей, манипуляции с носом, трихотилломания, руминация (мерицизм, срыгивание описал в 1687 г. Г. Фабрициус, позже у себя — Ш. Броун-Секар).

6.5.6. Манерные движения

Манерные движения — причудливая, вычурная форма выполнения целенаправленных действий в результате включения лишних стереотипных элементов в целенаправленные действия.

6.5.7 Синдром гиперактивности, или дефицита внимания

Болезнь дефицита внимания — нарушение поведения у детей, проявляющееся нецеленаправленным двигательным беспокойством, недостаточным вниманием, затруднением при выполнении структурированных задач. Иногда сочетается с диспраксией, дезадаптацией, хореиформными гиперкинезами. Возможно наличие минимальной мозговой недостаточности, проявляющейся в том, что при близком к норме или нормальном интеллекте ребенок не может на чем-то сосредоточиться и это ведет к изменениям внимания, восприятия, развития языковых навыков и в связи с этим, в частности, к низкой успеваемости в школе. Характерные клинические признаки синдрома (американская классификация DSM-III) — невнимательность и отвлекаемость, импульсивность, гиперактивность. Гиперактивность проявляется тем, что ребенок не может играть тихо, спокойно, у него проявляется неуместная избыточная активность, часто наблюдаются непроизвольные навязчивые движения в кистях, стопах; сидя на стуле, ребенок обычно вертится, постоянно меняет позу, спокойно сидеть не может, часто переходит с одного незавершенного действия к другому, поэтому при выполнении задания испытывает сложности, не связанные с негативизмом или непониманием, часто совершает опасные действия, не задумываясь о возможных последствиях, при этом не ищет приключений или острых ощущений, нетерпелив, болтлив. Складывается впечатление, что ребенок игнорирует обращенную к нему речь, мешает другим, пристает к окружающим.

В неврологическом статусе детей с синдромом гиперактивности какой-либо характерной органической симптоматики выявить не удается, хотя нередко отмечаются неловкость, неуклюжесть, иногда элементы статико-локомоторной и динамической атаксии, отдельные хореиформные или тикозные насильственные движения. Эти симптомы обычно со временем нивелируются и могут быть объяснены отставанием созревания отдельных нервных структур. Нарушения внимания, поведения, повышенная эмоциональность и отставание развития личности обусловливают трудности в учебе и в формировании социальных контактов.

Причины возникновения синдрома гиперактивности остаются недостаточно выясненными. Существенная роль придается генетическим факторам [Бадалян Л. О. и др., 1993], при этом возможна ведущая роль унаследованного медиаторного дисбаланса.

При синдроме гиперактивности применяют медикаментозные препараты и используют психотерапевтические методы. Улучшения состояния больных удается добиться приблизительно в 60 % случаев. Из лекарственных средств применяются стимуляторы ЦНС: метилфенидат (меридил, риталин, центедрин) 0,3—0,8 мг/кг/сут в 2 приема, перед завтраком и обедом; ноотропы: пи-

рацетам (ноотрогтил), церебролизин; трициклические антидепрессанты: имизин (имипрамин, мелипрамин), амитриптилин (триптизол); нейролептики: тиоридазин (меллерил, сонапакс), начальная суточная доза Ю мг, в дальнейшем ее постепенно повышают до 0,5—1 мг/кг/сут после еды, в 2 приема.

6.5.8. Акатизия

Акатизия (от греч. а — отрицание, kathisis — усаживание) — неусидчивость, состояние психического и двигательного беспокойства, характеризующееся невозможностью оставаться в одной и той же позе. Постоянная потребность в движениях, сопровождающаяся мучительным чувством непреодолимого дискомфорта. Признак дисфункции структур экстрапирамидной системы и лимбико-ретикулярного комплекса. Может провоцироваться приемом нейролептиков, реже — резерпина, трициклических антидепрессантов, ингибиторов МАО, препаратов L-дофа. Иногда сочетается с тремором, дистонией, паркинсонизмом.

При акатизии применяют холинолитики, бензодиазепины, конвулекс, баклофен, пропранолол; иногда акатизия, возникшая при лечении нейролептиками, исчезает после повышения их дозы. После отмены нейролептиков спровоцированная их приемом акатизия проходит через несколько дней или недель, но может сохраняться и несколько месяцев.

Заболевания экстрапирамидной системы, при которых ведущими клиническими проявлениями служат гиперкинезы, описаны в главе 41.

Глава 7
МОЗЖЕЧОК И ПРИЗНАКИ ЕГО ПОРАЖЕНИЯ

7.1. Строение, связи и функции мозжечка

Мозжечок (cerebellum) располагается под дубликатурой твердой мозговой оболочки, известной как **намет мозжечка** (tentorium cerebelli), который разделяет полость черепа на два неравных пространства — супратенториальное и субтенториальное. В **субтенториальном пространстве,** дном которого является задняя черепная ямка, помимо мозжечка, находится ствол мозга. Объем мозжечка составляет в среднем 162 $см^3$ Масса его варьирует в пределах 136—169 г.

Мозжечок находится над мостом и продолговатым мозгом. Вместе с верхним и нижним мозговыми парусами он составляет крышу IV желудочка мозга, дном которого является так называемая ромбовидная ямка (см. главу 9). Над мозжечком находятся затылочные доли большого мозга, отделенные от него наметом мозжечка.

В мозжечке различают два **полушария** (hemispherum cerebelli). Между ними в сагиттальной плоскости над IV желудочком мозга располагается филогенетически наиболее древняя часть мозжечка — его **червь** (vermis cerebelli). Червь и полушария мозжечка фрагментируются на дольки глубокими поперечными бороздами.

Мозжечок состоит из серого и белого вещества. Серое вещество формирует кору мозжечка и находящиеся в его глубине парные ядра (рис. 7.1). Самое крупное из ядер — парное, **зубчатое ядро** (nucleus dentatus) — находится в полушариях. В центральной части червя расположены **кровельные ядра** (nucleus fastigii), между ними и зубчатыми ядрами находятся **шаровидные** и **пробковидные ядра** (nucll. globosus et emboliformis).

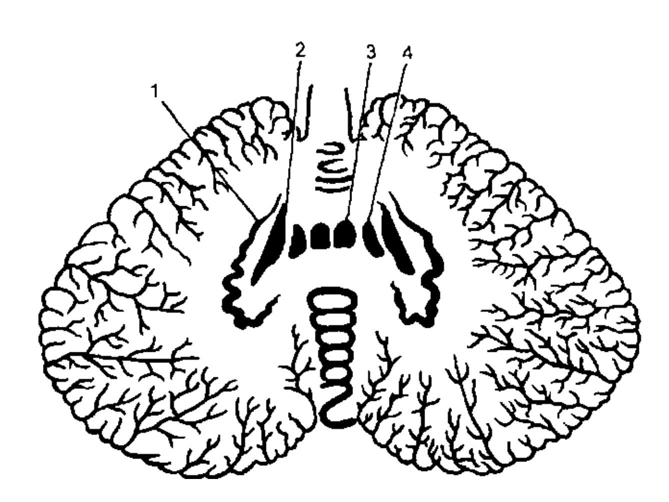


Рис. 7.1. Ядра мозжечка.
1 — зубчатое ядро; 2 — пробковидное ядро; 3 — ядро шатра; 4 — шаровидное ядро.

Рис. 7.2. Сагиттальный срез мозжечка и ствола мозга.

1 — мозжечок; 2 — "древо жизни"; 3 — передний мозговой парус; 4 — пластинка четверохолмия; 5 — водопровод мозга; 6 — ножка мозга; 7 — мост; 8 — IV желудочек, его сосудистое сплетение и шатер; 9 — продолговатый мозг.

Ввиду того что кора покрывает всю поверхность мозжечка и проникает в глубину его борозд, на сагиттальном разрезе мозжечка ткань его имеет рисунок листа, прожилки которого образованы белым веществом (рис. 7.2), составляющим так называемое ***древо жизни мозжечка*** (arbor vitae cerebelli). В основании "древа жизни" находится клиновидная выемка, являющаяся верхней частью полости IV желудочка; края этой выемки образуют его шатер. Крышей шатра служит червь мозжечка, а переднюю и заднюю его стенки составляют тонкие мозговые пластинки, известные под названием переднего и заднего **мозговых парусов** (vella medullare anterior et posterior).

Представляют интерес некоторые сведения об **архитектонике мозжечка,** дающие основания для суждения о функции его компонентов. **Кора мозжечка** имеет два клеточных слоя: внутренний — зернистый, состоящий из мелких клеток-зерен, и наружный — молекулярный. Между ними расположен ряд крупных грушевидных клеток, носящих имя описавшего их чешского ученого И. Пуркинье (**I.** Purkinje, 1787—1869).

В кору мозжечка импульсы поступают по проникающим в нее из белого вещества мшистым и ползучим волокнам, составляющим афферентные пути мозжечка. По мшистым волокнам импульсы, поступающие из спинного мозга, вестибулярных ядер и ядер моста, передаются на клетки зернистого слоя коры. Аксоны этих клеток вместе с проходящими через зернистый слой транзитом ползучими волокнами, несущими в мозжечок импульсы от нижних олив, доходят до поверхностного, молекулярного слоя

мозжечка. Здесь аксоны клеток зернистого слоя и ползучие волокна Т-образно делятся, причем в молекулярном слое их разветвления принимают направление, продольное поверхности мозжечка. Импульсы, достигшие молекулярного слоя коры, пройдя через синаптические контакты, попадают на располагающиеся здесь же разветвления дендритов клеток Пуркинье. Далее они следуют по дендритам клеток Пуркинье к их телам, расположенным на границе молекулярного и зернистого слоев, а затем по аксонам тех же клеток, пересекающим зернистый слой, проникают в глубину белого вещества. Заканчиваются аксоны клеток Пуркинье в ядрах мозжечка. При этом аксоны клеток Пуркинье коры полушарий заканчиваются главным образом в зубчатом ядре. Эфферентные импульсы, идущие от мозжечка по аксонам клеток, составляющих его ядра и принимающих участие в формировании мозжечковых ножек, покидают мозжечок.

Мозжечок имеет три пары ножек: нижнюю, среднюю и верхнюю. Нижняя ножка связывает его с продолговатым мозгом, средняя — с мостом, *верхняя* — со средним мозгом. Ножки мозга составляют проводящие пути, несущие импульсы к мозжечку и от него.

Червь мозжечка обеспечивает стабилизацию центра тяжести тела, его равновесие, устойчивость, регуляцию тонуса реципрокных мышечных групп и обеспечение физиологических мозжечковых синергии.

Для успешного поддержания равновесия тела мозжечок постоянно получает информацию, проходящую по спиноцеребеллярным путям от проприоцепторов различных частей тела, а также от вестибулярных ядер, нижних олив, ретикулярной формации и других образований, участвующих в контроле за положением частей тела в пространстве. Большинство афферентных путей, идущих к мозжечку, проходит через нижнюю мозжечковую ножку, часть их расположена в верхней мозжечковой ножке.

Импульсы проприоцептивной чувствительности, идущие к мозжечку, как и другие чувствительные импульсы, следуя по дендритам первых чувствительных нейронов, достигают их тел, расположенных в спинномозговых узлах. В дальнейшем импульсы, идущие к мозжечку по аксонам тех же нейронов, направляются к телам вторых нейронов, которые располагаются во внутренних отделах основания задних рогов, формируя так называемые *столбы Кларка.* Аксоны их попадают в латеральные отделы боковых канатиков спинного мозга, где и образуют ***спинно-мозжечковые проводящие пути.*** При этом часть аксонов попадает в боковой столб той же стороны и формирует там ***задний спинно-мозжечковый путь Флексига*** (tractus spinocerebellaris posterior). Другая часть аксонов клеток задних рогов подвергается перекресту, попадает в противоположный боковой канатик и образует в нем ***передний спинно-мозжечковый путь Говерса*** (tractus spinocerebellaris anterior). Спиномозжечковые пути, увеличиваясь в объеме на уровне каждого спинального сегмента, поднимаются до продолговатого мозга.

В продолговатом мозге задний спинно-мозжечковый путь отклоняется в латеральном направлении и, пройдя через нижнюю мозжечковую ножку, достигает мозжечка. Передний спинно-мозжечковый путь проходит транзитом через продолговатый мозг, мост мозга и достигает среднего мозга, на уровне которого совершает свой второй перекрест в переднем мозговом парусе и проходит в мозжечок через верхнюю мозжечковую ножку.

Таким образом, из двух спинномозговых путей один ни разу не подвергается перекресту (неперекрещенный путь Флексига), а другой переходит на противоположную сторону дважды (дважды перекрещенный путь Говерса), в результате оба проводят импульсы от каждой половины тела, преимущественно к гомолатеральной половине мозжечка.

Кроме спиномозжсчковых путей Флексига, через нижнюю мозжечковую ножку импульсы к мозжечку идут по ***вестибуломозжечковому пути*** (tractus vestibulocerebellaris), начинающемуся главным образом в верхнем вестибулярном ядре Бехтерева, и ***оливомозжечковому пути*** (tractus olivocerebellaris), идущему от нижней оливы. Часть аксонов клеток тонкого и клиновидного ядер, не принимающих участие в формировании бульботаламического тракта, в виде наружных дугообразных волокон (fibre arcuatae externae) также попадает в мозжечок через нижнюю мозжечковую ножку.

Через свои средние ножки мозжечок получает импульсы из коры больших полушарий мозга. Импульсы эти проходят по ***корково-мостомозжечковым путям,*** состоящим из двух нейронов. Тела первых нейронов располагаются в коре больших полушарий, главным образом в коре лобных долей. Аксоны их проходят в составе лучистого венца, передней ножки внутренней капсулы и заканчиваются в ядрах моста. Аксоны клеток вторых нейронов, тела которых расположены в собственных ядрах моста, переходят на его противоположную сторону и составляют после перекреста среднюю мозжечковую ножку, заканчивающуюся в противоположном полушарии мозжечка.

Итак, часть импульсов, возникших в коре больших полушарий мозга, достигает противоположного полушария мозжечка, принося информацию не о произведенном, а лишь о намечаемом к выполнению активном движении. Получив такую информацию, ***мозжечок моментально высылает импульсы, корригирующие произвольное движение главным образом путем погашения инерции и наиболее рациональной регуляции тонуса реципрокных мышц — мышц-агонистов и антагонистов.*** В результате создается своеобразная **эй**метрия, делающая произвольные движения четкими, отточенными, лишенными нецелесообразных компонентов.

Пути, выходящие из мозжечка, состоят из аксонов клеток, тела которых формируют его ядра. Большинство эфферентных путей, в том числе пути, идущие от зубчатых ядер, покидают мозжечок через его верхнюю ножку. На уровне нижних бугров четверохолмия совершается перекрест эфферентных мозжечковых путей (перекрест верхних мозжечковых ножек Вернекинга). После перекреста каждый из них достигает красных ядер противоположной стороны среднего мозга. В красных ядрах мозжечковые импульсы переключаются на следующий нейрон и дальше движутся по аксонам клеток, тела которых заложены в красных ядрах. Эти аксоны формируются в красноядерно-спинномозговые проводящие пути (tracti rubro-spinalis), пути Монакова, которые вскоре после выхода из красных ядер подвергаются перекресту (перекрест покрышки или перекрест Фореля), после чего спускаются в спинной мозг. В спинном мозге красноядерно-спинномозговые пути располагаются в боковых канатиках; составляющие их волокна заканчиваются у клеток передних рогов спинного мозга.

Весь эфферентный путь от мозжечка до клеток передних рогов спинного мозга можно назвать ***мозжечково-красноядерно-спинномозговым*** (tractus cerebellorubrospinalis). Он дважды совершает перекрест (перекрест верхних мозжечковых ножек и перекрест покрышки) и в итоге связывает каждое полушарие мозжечка с передними рогами гомолатеральной половины спинного мозга.

Из ядер червя мозжечка эфферентные пути идут в основном через нижнюю мозжечковую ножку к ретикулярной формации ствола мозга и вестибулярным ядрам. Отсюда по ретикулоспинномозговым и вестибулоспинномозговым путям, проходящим по передним канатикам спинного мозга, они

также достигают клеток передних рогов. Часть импульсов, идущих от мозжечка, пройдя через вестибулярные ядра, попадает в медиальный продольный пучок, доходит до ядер III, IV и VI черепных нервов, обеспечивающих движения глазных яблок, и оказывает влияние на их функцию.

Подводя итог, необходимо подчеркнуть следующее:

1. Каждая половина мозжечка получает импульсы в основном а) из гомолатеральной половины тела, б) из противоположного полушария мозга, имеющего кортико-спинальные связи с той же половиной тела.

2. От каждой половины мозжечка эфферентные импульсы направляются к клеткам передних рогов гомолатеральной половины спинного мозга.

Такой характер мозжечковых связей позволяет понять, почему при поражении одной половины мозжечка мозжечковые расстройства возникают преимущественно в той же, т. е. гомолатеральной половине тела. Это особенно отчетливо проявляется при поражении полушарий мозжечка.

7.2. Исследование функций мозжечка и клинические проявления его поражения

Для поражения мозжечка характерны расстройства статики и координации движений, мышечная гипотония и нистагм.

Поражение мозжечка, прежде всего его червя, ведет обычно к нарушениям статики — возможности поддержания стабильного положения центра тяжести тела человека, обеспечивая равновесие, устойчивость. При расстройстве указанной функции возникает ***статическая атаксия*** (от греч. ataxia — беспорядок). Отмечается неустойчивость больного. Поэтому в положении стоя он широко расставляет ноги, балансирует руками. Особенно четко статическая атаксия выявляется при искусственном уменьшении площади опоры, в частности в *позе Ромберга.* Больному предлагается встать, плотно сдвинув ступни и слегка приподняв голову. При наличии мозжечковых расстройств отмечается неустойчивость больного в этой позе, тело его раскачивается, иногда его "тянет" в какую-то определенную сторону, при этом, если больного не поддержать, он иногда может и упасть. В случае поражения червя мозжечка больной обычно раскачивается из стороны в сторону и чаще падает назад, при патологии полушария мозжечка возникает тенденция к падению преимущественно в сторону патологического очага. Если расстройство статики выражено умеренно, его легче выявить в так называемой *усложненной* или *сенсибилизированной позе Ромберга.* При этом больному предлагается поставить ступни на одну линию, чтобы носок одной ступни упирался в пятку другой. Оценка устойчивости та же, что и в обычной позе Ромберга.

В норме, когда человек стоит, мышцы его ног напряжены ***(реакция опоры),*** при угрозе падения в сторону нога его на этой стороне перемещается в том же направлении, а другая нога отрывается от пола ***{реакция прыжка).*** При поражении мозжечка (главным образом червя) у больного нарушаются реакции опоры и прыжка. Нарушение реакции опоры проявляется неустойчивостью больного в положении стоя, особенно в позе Ромберга. Нарушение реакции прыжка приводит к тому, что если врач, встав позади больного и подстраховывая его, толкает больного в ту или иную сторону, то больной падает при небольшом толчке ***(симптом толкания).***

При поражении мозжечка походка больного обычно изменена в связи с развитием ***статолокомоторной атаксии.*** **"Мозжечковая" походка** во многом напоминает походку пьяного человека, поэтому ее иногда называют еще и "походкой пьяного" Больной из-за неустойчивости идет неуверенно, широко расставляя ноги, при этом его "бросает" из стороны в сторону. А при поражении полушария мозжечка он отклоняется при ходьбе от заданного направления в сторону патологического очага. Особенно отчетлива неустойчивость при поворотах. Если атаксия оказывается резко выраженной, то больные полностью теряют способность владеть своим телом и не могут не только стоять и ходить, но даже сидеть.

Преимущественное поражение полушарий мозжечка ведет к расстройству его противоинерционных влияний, в частности к возникновению ***кинетической атаксии.*** Она проявляется неловкостью движений и особенно выражена при движениях, требующих точности. Для выявления кинетической атаксии проводятся пробы на координацию движений. Далее приводится описание некоторых из них.

Проба на диадохокинез (от греч. diadochos — последовательность). Больному предлагается закрыть глаза, вытянуть вперед руки и быстро, ритмично супинировать и пронировать кисти рук. В случае поражения полушария мозжечка движения кисти на стороне патологического процесса оказываются более размашистыми (следствие дисметрии, точнее — гиперметрии), в результате эта кисть начинает отставать. Это свидетельствует о наличии адиадохокинеза.

Пальценосовая проба. Больной с закрытыми глазами должен отвести руку, а затем, не торопясь, указательным пальцем попасть в кончик носа. В случае мозжечковой патологии рука на стороне патологического очага совершает избыточное по объему движение **(гиперметрия),** в результате чего больной промахивается, пронося палец мимо цели. При пальценосовой пробе выявляется характерный для мозжечковой патологии **мозжечковый (интенционный) тремор,** амплитуда которого нарастает по мере приближения пальца к цели. Наконец, пальценосовая проба позволяет выявить и так называемую брадителекинезию **(симптом узды):** недалеко от цели движение пальца замедляется, иногда даже приостанавливается, а затем возобновляется вновь.

Пальце-пальцевая проба. Больному с закрытыми глазами предлагается широко развести руки и затем сближать указательные пальцы, стремясь попасть пальцем в палец. При этом, как и при пальценосовой пробе, выявляются интенционное дрожание и симптом узды.

Пяточно-коленная проба (рис. 7.3). Больному, лежащему на спине с закрытыми глазами, предлагают высоко поднять одну ногу и затем ее пяткой попасть в колено другой ноги. При мозжечковой патологии больной не может или ему трудно попасть пяткой в колено другой ноги, особенно выполняя пробу ногой, гомолатеральной пораженному полушарию мозжечка. Если все-таки пятка достигает колена, то предлагается провести ею, слегка касаясь передней поверхности голени, вниз, к голеностопному суставу. При этом в случае мозжечковой патологии пятка все время соскальзывает с голени то в одну, то в другую сторону.

Указательная проба. Больному предлагается несколько раз указательным пальцем попасть в резиновый наконечник молоточка, находящегося в руке обследующего. В случае мозжечковой патологии в руке на стороне пора-

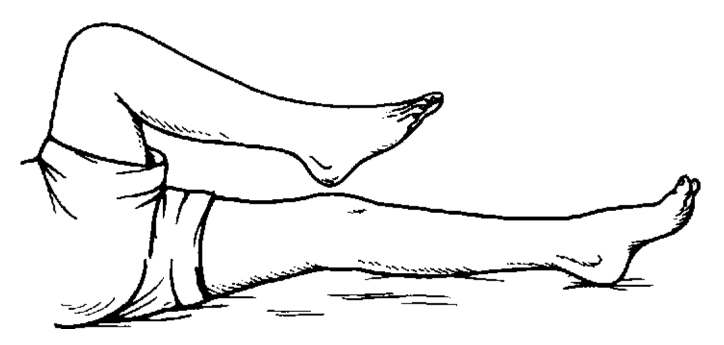


Рис. 7.3. Пяточно-коленная проба.

женного полушария мозжечка отмечается мимопопадание вследствие дисметрии.

Симптом Тома—Жюменти. Если пациент берет предмет, например стакан, он при этом чрезмерно раздвигает пальцы.

Мозжечковый нистагм. Подергивание глазных яблок при взгляде в стороны (горизонтальный нистагм) рассматривается как следствие интенционного дрожания глазных яблок (см. главу 30).

Расстройство речи. Речь теряет плавность, становится взрывчатой, фрагментированной, скандированной по типу мозжечковой дизартрии (см. главу 25).

Изменение почерка. В связи с расстройством координации движений руки почерк становится неровным, буквы деформированы, чрезмерно крупные (мегалография).

Пронаторный феномен. Больному предлагается удерживать вытянутые вперед руки в положении супинации. При этом на стороне пораженного полушария мозжечка вскоре происходит спонтанная пронация.

Гоффа—Шильдера симптом. Если больной держит руки вытянутыми вперед, то на стороне пораженного полушария рука вскоре отводится кнаружи.

Имитационный феномен. Больной с закрытыми глазами должен быстро придать руке положение, аналогичное тому, которое обследующий перед этим придал другой его руке. При поражении полушария мозжечка гомолатеральная ему рука совершает движение, избыточное по амплитуде.

Феномен Дойникова. Пальцевой феномен. Садящему пациенту предлагается супинированные кисти с разведенными пальцами положить на свои бедра и закрыть глаза. В случае поражения мозжечка на стороне патологического очага вскоре возникает спонтанное сгибание пальцев и пронация кисти и предплечья.

Симптом Стюарта—Холмса. Исследующий просит сидящего на стуле пациента сгибать супинированные предплечья и в то же время, взяв его руки за запястья, оказывает ему сопротивление. Если при этом неожиданно отпустить руки пациента, то рука на стороне поражения, сгибаясь по инерции, с силой ударит его в грудь.

Гипотония мышц. Поражение червя мозжечка ведет обычно к диффузной мышечной гипотонии. При поражении полушария мозжечка пассивные движения выявляют снижение мышечного тонуса на стороне патологического

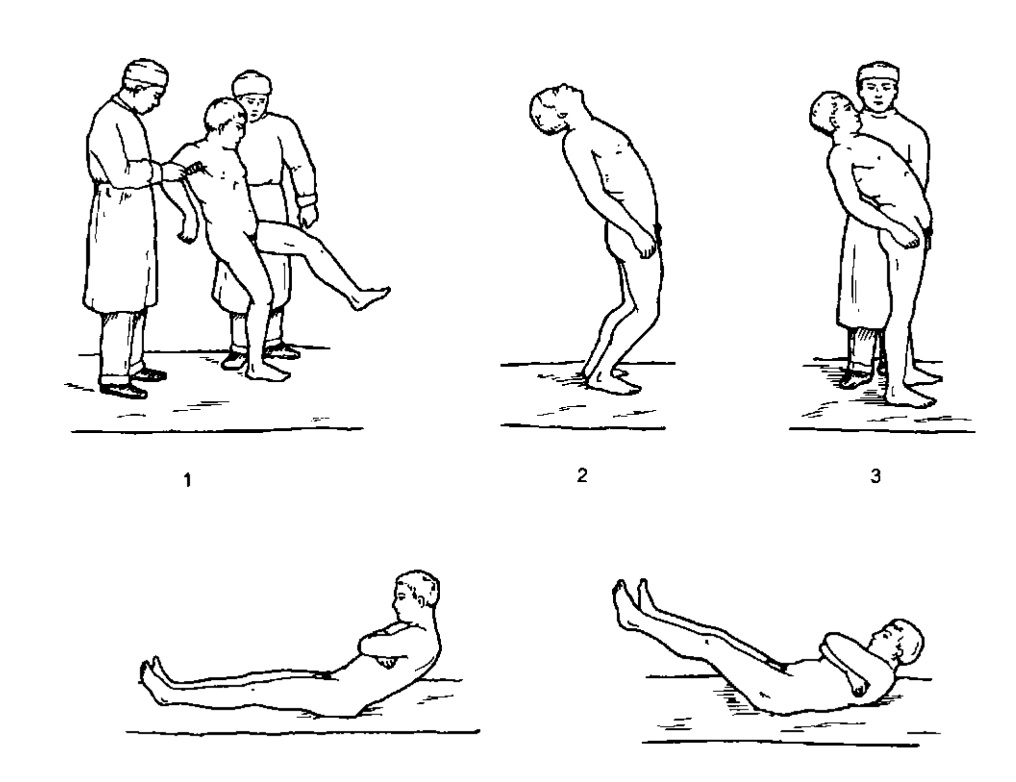


Рис. 7.4. Мозжечковая асинергия.

1 — походка больного с выраженной мозжечковой атаксией; 2 — наклон туловища назад в норме; 3 — при поражении мозжечка больной, наклоняясь назад, не может сохранить равновесия; 4 — выполнение пробы на мозжечковую асинергию по Бабинскому здоровым человеком; 5 — выполнение той же пробы больным с поражением мозжечка.

процесса. Гипотония мышц ведет к возможности переразгибания предплечья и голени при пассивных движениях, к появлению симптомов "болтающейся" кисти или стопы.

Патологические мозжечковые асинергии. Нарушения физиологических синергии при сложных двигательных актах выявляются, в частности, при следующих пробах (рис. 7.4).

1. *Асинергия по Бабинскому в положении стоя.* Если стоящий со сдвинутыми ногами пациент пытается прогнуться назад, запрокинув при этом голову, то в норме в таком случае происходит сгибание коленных суставов; при мозжечковой патологии в связи с асинергией это содружественное движение отсутствует и больной, теряя равновесие, падает назад.

2. *Асинергия по Бабинскому в положении лежа.* Больному, лежащему на твердой плоскости с вытянутыми ногами, разведенными на ширину надплечий, предлагается скрестить руки на груди и затем сесть. При наличии мозжечковой патологии в связи с отсутствием содружественного сокращения ягодичных мышц (проявление асинергии) больной не может фиксировать на площади опоры ноги и таз, в результате ноги поднимаются и сесть ему не уда-

ется. Не следует переоценивать значимость этого симптома у пожилых пациентов, у людей с дряблой или ожиревшей брюшной стенкой.

Резюмируя изложенное, следует подчеркнуть многообразие и важность выполняемых мозжечком функций. Являясь частью комплексного регуляторного механизма с обратной связью, **мозжечок выполняет роль координационного центра, обеспечивающего равновесие тела и поддержание мышечного тонуса.** Как отмечает P Duus (1995), **мозжечок обеспечивает возможность выполнения дискретных и точных движений.** При этом указанный автор обоснованно считает, что мозжечок работает подобно компьютеру, отслеживая и координируя сенсорную информацию на входе и моделируя моторные сигналы на выходе.

7.3. Некоторые заболевания, проявляющиеся поражением мозжечка

7.3.1. Спинно-мозжечковые атаксии

К спинно-мозжечковым атаксиям относятся прогрессирующие наследственные дегенеративные заболевания, при которых в основном страдают структуры мозжечка, ствола головного мозга и проводящие пути спинного мозга, относящиеся главным образом к экстрапирамидной системе.

7.3.1.1. Наследственная атаксия Фридрейха

Наследственная болезнь описана в 1861 г. немецким невропатологом Н. Фридрейхом (N. Friedreich, 1825—1882). Наследуется она по аутосомно-рецессивному типу или (реже) по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью и вариабельной экспрессией гена. Возможны и спорадические случаи болезни.

Патогенез заболевания не уточнен. Отсутствует, в частности, представление о составляющем его основу первичном биохимическом дефекте.

Патоморфология. При патологоанатомических исследованиях выявляется выраженное истончение спинного мозга, обусловленное атрофическими процессами в его задних и боковых канатиках. Страдают, как правило, клиновидный (Бурдаха) и нежный (Голля) проводящие пути и спинно-мозжечковые пути Говерса и Флексига, а также перекрещенный пирамидный путь, содержащий множество волокон, относящихся к экстрапирамидной системе. Дегенеративные процессы выражены также в мозжечке, в его белом веществе и ядерном аппарате.

Клинические проявления. Болезнь проявляется у детей или молодых людей в возрасте до 25 лет. С.Н. Давиденков (1880—1961) отмечал, что чаще клинические признаки болезни возникают у детей 6—10-летнего возраста. Первым признаком болезни обычно является атаксия. У больных возникают неуверенность, пошатывание при ходьбе, меняется походка (при ходьбе широко расставляют ноги). Походку при болезни Фридрейха можно назвать табетически-церебеллярной, так как ее изменения обусловлены сочетанием сенситивной и мозжечковой атаксии. Характерны и расстройства



Рис. 7.5. Стопа Фридрейха.

статики, дискоординация в руках, интенционный тремор, дизартрия. Возможны нистагм, снижение слуха, элементы скандированное™ речи, признаки пирамидной недостаточности (сухожильная гиперрефлексия, стопные патологические рефлексы, иногда некоторое повышение мышечного тонуса), императивные позывы на мочеиспускание, снижение половой потенции. Иногда появляются гиперкинезы атетоидного характера.

Рано возникающее расстройство глубокой чувствительности ведет к прогрессирующему снижению сухожильных рефлексов, сначала на ногах, а затем на руках. Со временем формируется гипотрофия мышц дистальных отделов ног. Характерно наличие аномалий развития скелета. Прежде всего это проявляется наличием *стопы Фридрейха:* стопа укорочена, "полая", с очень высоким сводом. Основные фаланги ее пальцев разогнуты, остальные согнуты (рис. 7.5). Возможна деформация позвоночника, грудной клетки. Часто имеются проявления кардиопатии. Болезнь прогрессирует медленно, но неуклонно и ведет к инвалидизации больных, которые со временем оказываются прикованными к постели. Погибают они обычно от присоединившихся соматических заболеваний.

Лечение. Патогенетическое лечение не разработано. Назначают препараты, улучшающие метаболизм в структурах нервной системы, общеукрепляющие средства. При выраженной деформации стоп показана ортопедическая обувь.

7.3.1.2. Наследственная мозжечковая атаксия (болезнь Пьера Мари)

Это хроническое прогрессирующее наследственное заболевание, проявляющееся в возрасте 30—45 лет, с медленно нарастающими мозжечковыми расстройствами в сочетании с признаками пирамидной недостаточности. Характерны статическая и динамическая мозжечковая атаксия, интенционное дрожание, скандированная речь, сухожильная гиперрефлексия. Возможны клонусы, патологические пирамидные рефлексы, косоглазие, снижение зрения, сужение полей зрения в связи с первичной атрофией зрительных нервов и пигментной дегенерацией сетчатки. Течение болезни медленно прогрессирующее. Отмечаются уменьшение размеров мозжечка, дегенерация клеток Пуркинье, нижних олив, спинно-мозжечковьтх путей. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Описал болезнь в 1893 г. французский невропатолог P Marie (1853-1940).

В настоящее время в понимании термина "болезнь Пьера Мари " нет единодушия и вопрос о возможности выделения ее в самостоятельную нозологическую форму дискутабелен.

Лечение не разработано. Обычно применяются метаболически активные и общеукрепляющие, а также симптоматические средства.

7.3.2. Оливопонтоцеребеллярная дистрофия (болезнь Дежерина—Тома)

Это группа хронических прогрессирующих наследственных заболеваний, при которых развиваются дистрофические изменения главным образом в мозжечке, нижних оливах, в собственных ядрах моста и в связанных с ними структурах мозга.

При развитии заболевания в молодом возрасте около половины случаев наследуется по доминантному или рецессивному типу, *остальные являются* в основном спорадическими, при которых чаще встречаются акинетико-ригидный синдром и проявления прогрессирующей вегетативной недостаточности. Средний возраст больного при возникновении заболевания при наследственной форме — 28 лет, при спорадической — 49 лет, средняя продолжительность жизни — соответственно 14,9 и 6,3 года. При спорадической форме, кроме атрофии олив, моста и мозжечка, чаще обнаруживается поражение боковых канатиков спинного мозга, черного вещества и полосатого тела, голубоватого пятна IV желудочка мозга.

Характерны симптомы нарастающего мозжечкового синдрома. Возможны расстройства чувствительности, элементы бульбарного и акинетико-ригидного синдромов, гиперкинезы, в частности миоритмии в язычке и мягком небе, офтальмопарез, снижение остроты зрения, интеллектуальные расстройства. Болезнь описали в 1900 г. французские невропатологи J. Dejerine и A. Thomas.

Заболевание чаще дебютирует нарушениями при ходьбе — неустойчивостью, дискоординацией, возможны неожиданные падения. Эти нарушения могут быть единственным проявлением заболевания в течение 1—2 лет. В дальнейшем возникают и нарастают координаторные расстройства в руках: затруднены манипуляции с мелкими предметами, нарушается почерк, возникает интенционный тремор. Речь становится прерывистой, смазанной, с носовым оттенком и не соответствующим построению речи ритмом дыхания (пациент говорит так, как будто его душат). В этой стадии заболевания присоединяются проявления прогрессирующей вегетативной недостаточности, появляются признаки акинетико-ригидного синдрома. Иногда доминирующими для больного симптомами становятся дисфагия, приступы ночного удушья. Они развиваются в связи со смешанным парезом бульбарной мускулатуры и могут представлять угрозу для жизни.

В 1970 г. немецкие невропатологи B.W. Konigsmarkn L.P Weiner выделили **5 основных типов** оливопонтоцеребеллярной дистрофии, отличающихся либо клинико-морфологическими проявлениями, либо типом наследования.

/ тип (тип Менцеля). В возрасте 14—70 (чаще 30—40) лет проявляется атаксией, дизартрией, дисфонией, гипотонией мышц, в поздней стадии — грубым тремором головы, туловища, рук, мышц, признаками акинетико-ригидного синдрома. Возможны патологические пирамидные знаки, парезы взора, наружная и внутренняя офтальмоплегия, расстройства чувствительности, деменция. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Как самостоятельную форму ее выделил в 1891 г. P. Menzel.

II тип (тип Фишера—Вин мера). В возрасте 20—80 лет проявляется атаксией, снижением мышечного тонуса и сухожильных рефлексов. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Возможны спорадические случаи.

/// тип с ретинальной дегенерацией. Проявляется в детском или молодом (до 35 лет) возрасте атаксией, тремором головы и конечностей, дизартрией,

признаками пирамидной недостаточности, прогрессирующим снижением зрения с исходом в слепоту; возможны нистагм, офтальмоплегия, иногда диссоциированные расстройства чувствительности. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

IV тип (тип Шута—Хаймакера). В возрасте 17—30 лет дебютирует мозжечковой атаксией или признаками нижнего спастического парапареза, в том и другом случае уже в ранней стадии болезни формируется сочетание этих проявлений, к которым в последующем присоединяются элементы бульварного синдрома, пареза мимических мышц, расстройства глубокой чувствительности. Наследуется по доминантному типу.

V тип. Проявляется в возрасте 7—45 лет атаксией, дизартрией, признаками акинетико-ригидного синдрома и другими экстрапирамидными расстройствами, возможны прогрессирующие офтальмоплегия и деменция. Наследуется по доминантному типу.

7.3.3. Оливоруброцеребеллярная дегенерация (синдром Лежонна—Лермитта, болезнь Лермитта)

Заболевание характеризуется прогрессирующей атрофией мозжечка, преимущественно его коры, зубчатых ядер и верхних ножек мозжечка, нижних олив, красных ядер. Проявляется прежде всего статической и динамической атаксией, в дальнейшем возможны и другие признаки мозжечкового синдрома и поражения ствола мозга. Описали болезнь французские невропатолог Ж. Лермитт (J.J. Lhermitte, 1877—1959) и Ж. Лежон (J. Lejonne, род. в 1894 г.).

7.4. Другие заболевания, сопровождающиеся признаками поражения мозжечка

Если у пациента выявляются признаки поражения мозжечка, то в большинстве случаев прежде всего надо думать о возможности у него **опухоли мозжечка** (астроцитома, ангиобластома, медуллобластома, метастатические опухоли) или рассеянного склероза. При **опухоли мозжечка** рано проявляются признаки внутричерепной гипертензии, при рассеянном склерозе обычно удается выявить, кроме мозжечковой патологии, признаки поражения и других структур ЦНС, прежде всего зрительной и пирамидной систем. В классической неврологии обычно упоминаются характерные для **рассеянного склероза триада Шарко:** нистагм, интенционное дрожание и скандированная речь, а также **синдром Нонне:** расстройство координации движений, дисметрия, скандированная речь и мозжечковые асинергии (см. главу 35, 38).

Мозжечковые нарушения являются основными и при **посттравматическом синдроме Манна,** для которого характерны атаксия, дискоординации, асинергии, нистагм. Травма или инфекционные поражения могут обусловить мозжечковый **синдром Гольдштейна—Райхмана:** расстройства статики и координации движений, асинергия, интенционное дрожание, снижение мышечного тонуса, гиперметрия, мегалография, нарушение восприятия массы (веса) предмета, находящегося в руках.

Расстройства функции мозжечка могут иметь и врожденный характер, проявляясь, в частности, **синдромом Зеемана:** атаксией, задержкой развития речи, а в последующем мозжечковой дизартрией.

Врожденная мозжечковая атаксия проявляется задержкой развития двигательных функций ребенка (в возрасте 6 мес он не может сидеть, поздно начинает ходить, при этом походка атактическая), а также задержкой речи, длительным сохранением дизартрии, иногда отставанием психического развития, нередки проявления микрокрании. На КТ уменьшены полушария мозжечка. Примерно к 10 годам обычно наступает компенсация мозговых функций, которая, однако, может нарушаться под влиянием вредных экзогенных воздействий. Возможны и прогредиентные формы заболевания.

Проявлением врожденной гипоплазии мозжечка является и **синдром Фанкони—Тернера.** Он характеризуется нарушениями статики и координации движений, нистагмом, которые обычно сопровождаются еще и задержкой умственного развития.

К врожденным относится и наследуемая по аутосомно-рецессивному типу, редко встречающаяся **болезнь Беттена.** Для нее характерна врожденная мозжечковая атаксия, проявляющаяся на первом году жизни нарушениями статики и координации движений, нистагмом, расстройством координации взора, умеренной мышечной гипотонией. Возможны диспластические признаки. Ребенок поздно, иногда только на 2—3-м году жизни, начинает держать голову, еще позже — стоять, ходить, говорить. Речь его изменена по типу мозжечковой дизартрии. Возможны вегетативно-висцеральные расстройства, проявления иммунодепрессии. Через несколько лет клиническая картина обычно стабилизируется, больной в какой-то степени адаптируется к имеющимся дефектам.

Спастической атаксией по предложению A. Bell и E. Carmichel (1939) названа наследуемая по аутосомно-доминантному типу мозжечковая атаксия, которая характеризуется дебютом заболевания в 3—4-летнем возрасте и проявляется сочетанием мозжечковой атаксии с дизартрией, сухожильной гиперрефлексией и повышением мышечного тонуса по спастическому типу. При этом возможны (но не являются облигатными признаками болезни) атрофия зрительных нервов, дегенерация сетчатки, нистагм, глазодвигательные расстройства.

По аутосомно-доминантному типу наследуется **синдром Фельдмана** (описал немецкий врач H. Feldmann, род. в 1919 г.): мозжечковая атаксия, интенционное дрожание и раннее поседение волос. Проявляется во втором десятилетии жизни и в дальнейшем медленно прогрессирует, приводя к инвалидности через 20—30 лет.

Поздняя мозжечковая атрофия, или **синдром Тома,** описанный в 1906 г. французским неврологом A. Thomas (1867—1963), проявляется обычно улиц старше 50 лет прогрессирующей атрофией коры мозжечка. При этом в фенотипе возникают признаки мозжечкового синдрома, прежде всего мозжечковой статической и локомоторной атаксии, скандированной речи, изменения почерка. В далеко зашедшей стадии возможны проявления пирамидной недостаточности.

Сочетанием мозжечковых расстройств с миоклонией характеризуется **миоклоническая мозжечковая диссинергия Ханта,** или **миокл онус - атаке ия**. При этом симптомокомплексе в клинической картине проявляются интенционный тремор, миоклонии, возникающие в руках, а в дальнейшем приобретающие генерализованный характер, атаксия и диссинергия, нистагм, скандированная речь, снижение мышечного тонуса. Является следствием дегенерации ядер мозжечка, красных ядер и их связей, а также корково-подкорковых структур. В далеко зашедшей стадии болезни возможны эпилептические при-

падки и деменция. Прогноз плохой. Относится к редким формам прогрессирующих наследственных атаксий. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется обычно в молодом возрасте. Нозологическая самостоятельность симптомокомплекса оспаривается. Описал болезнь в 1921 г. американский невролог R. Hunt (1872—1937).

Среди дегенеративных процессов определенное место занимает **мозжечковая дегенерация Холмса,** или **семейная церебеллооливарная атрофия,** или прогрессирующая атрофия системы мозжечка, преимущественно зубчатых ядер, а также красных ядер, при этом в верхней ножке мозжечка выражены проявления демиелинизации. Характерны статическая и динамическая атаксия, асинергии, нистагм, дизартрия, снижение мышечного тонуса, мышечная дистония, тремор головы, миоклонии. Почти одновременно появляются эпилептические припадки. Интеллект обычно сохранен. На ЭЭГ отмечается лароксимальная дизритмия. Заболевание признается наследственным, но тип его наследования не уточнен. Описал болезнь в 1907 г. английский невропатолог G. Holmes (1876—1965).

Алкогольная мозжечковая дегенерация — следствие хронической алкогольной интоксикации. Происходит поражение преимущественно червя мозжечка. При этом прежде всего проявляются мозжечковая атаксия и нарушение координации движений ног, тогда как движения рук, глазодвигательные и речевые функции оказываются нарушенными в значительно меньшей степени. Обычно это заболевание сопровождается выраженным снижением памяти в сочетании с полиневропатией.

Паранеопластическая мозжечковая дегенерация проявляется мозжечковой атаксией, которая может быть единственным клиническим симптомом, обусловленным злокачественной опухолью, не вызывающей локальных признаков, указывающих на место ее возникновения. Она может быть, в частности, следствием рака грудной железы или яичников.

Синдром Барракера-Бордаса—Руиса—Лара проявляется мозжечковыми расстройствами, возникающими в связи с быстро прогрессирующей атрофией мозжечка. Описан синдром у больных раком бронхов, сопровождающимся общей интоксикацией, современным испанским врачом L. Barraquer-Bordas (род. в 1923 г.).

Редко встречается **рецессивная Х-хромосомная атаксия** — наследственная болезнь, проявляющаяся практически только у мужчин медленно прогрессирующей мозжечковой недостаточностью. Передается по рецессивному, сцепленному с полом типу.

Заслуживает внимания **семейная пароксизмальная атаксия,** или **периодическая атаксия.** Дебютирует она чаще в детском возрасте, но может проявляться и позже — до 60 лет. Клиническая картина сводится к приступообразным проявлениям нистагма, дизартрии и атаксии, снижению мышечного тонуса, головокружениям, тошноте, рвоте, головной боли длительностью от нескольких минут до 4 нед.

Приступы семейной пароксиизмальной атаксии могут быть спровоцированы эмоциональным стрессом, физическим переутомлением, лихорадочным состоянием, приемом алкоголя. При этом между приступами очаговая неврологическая симптоматика в большинстве случаев не выявляется, но иногда возможны нистагм и легкие мозжечковые симптомы.

Морфологическим субстратом болезни признается атрофия преимущественно передней части червя мозжечка. Впервые описал заболевание в 1946 г.

M. Parker. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. В 1987 г. при семейной пароксизмальной атаксии обнаружено снижение активности пируватдегидрогеназы лейкоцитов крови до 50—60 % от нормального уровня. В 1977 г. R. Lafrance и соавт. обратили внимание на высокий профилактический эффект диакарба, позже с целью лечения семейной пароксизмальной атаксии был предложен флюнаризин.

Острая мозжечковая атаксия, или **синдром Лейдена—Вестфаля,** представляет собой хорошо очерченный симптомокомплекс, являющийся параинфекционным осложнением. Возникает чаще у детей через 1—2 нед после перенесенной общей инфекции (грипп, сыпной тиф, сальмонеллез и др.). Характерны грубая статическая и динамическая атаксия, интенционное дрожание, гиперметрия, асинергии, нистагм, скандированная речь, снижение мышечного тонуса. В цереброспинальной жидкости выявляется лимфоцитарный плеоцитоз, умеренное повышение белка. В начале заболевания возможны головокружение, расстройства сознания, судороги. На КТ и МРТ патологии не выявляется. Течение доброкачественное. В большинстве случаев через несколько недель или месяцев — полное выздоровление, иногда — резидуальные расстройства в виде легкой мозжечковой недостаточности.

Болезнь Мари—Фуа—Алажуанина — поздняя симметричная корковая атрофия мозжечка с преимущественным поражением грушевидных нейронов (клетки Пуркинье) и зернистого слоя коры, а также орального отдела червя мозжечка и дегенерацией олив. Проявляется у лиц 40—75 лет расстройством равновесия, атаксией, нарушением походки, координаторными расстройствами и снижением мышечного тонуса, главным образом в ногах; интенционное дрожание в руках при этом выражено незначительно. Нарушения речи возможны, но не относятся к облигатным признакам заболевания. Болезнь описали в 1922 г. французские невропатологи P. Marie, Ch. Foix и Th. Alajouanine. Заболевание спорадическое. Этиология заболевания не выяснена. Имеются мнения о провоцирующей роли интоксикации, прежде всего злоупотребления алкоголем, а также гипоксии, наследственной отягощенности. Клиническая картина подтверждается данными КТ головы, при которой выявляется выраженное уменьшение объема мозжечка на фоне диффузных атрофических процессов в головном мозге. Кроме того, характерным признается высокий уровень в плазме крови аминотрансфераз [Пономарева Е. Н. и др., 1997].

Глава 8
СПИННОЙ МОЗГ И СПИННОМОЗГОВЫЕ НЕРВЫ

8.1. Общие положения

В предыдущих главах (см. главы 2, 3, 4) были рассмотрены общие принципы строения спинного мозга и спинномозговых нервов, а также проявления чувствительной и двигательной патологии при их поражении. В этой главе уделено внимание главным образом частным вопросам морфологии, функции и некоторым формам поражения спинного мозга и спинномозговых нервов.

8.2. Спинной мозг

Спинной мозг — часть центральной нервной системы, сохранившая отчетливые **черты сегментарного строения,** свойственные прежде всего его серому веществу. Спинной мозг имеет многочисленные взаимные связи с головным мозгом. Оба этих отдела ЦНС в норме функционируют как единое целое. У млекопитающих, в частности у человека, сегментарная деятельность спинного мозга постоянно испытывает на себе влияние вышележащих отделов головного мозга. Это влияние в зависимости от многих обстоятельств может быть активизирующим, облегчающим или тормозящим.

8.2.1. Серое вещество спинного мозга

Серое вещество спинного мозга ***составляют*** главным образом ***тела нервных и глиальных клеток.*** Неидентичность количества их на разных уровнях спинного мозга обусловливает вариабельность объема и конфигурации серого вещества. В шейном отделе спинного мозга передние рога широкие, в грудном отделе серое вещество на поперечном срезе становится похожим на букву "Н", в пояснично-крестцовом отделе увеличиваются размеры как передних, так и задних рогов. Серое вещество спинного мозга фрагментируется на сегменты. ***Сегментом является фрагмент спинного мозга, анатомически и функционально связанный с одной парой спинномозговых нервов.*** Передние, задние и боковые рога можно рассматривать как фрагменты вертикально расположенных столбов — переднего, заднего и бокового, отделенных друг от друга состоящими из белого вещества канатиками спинного мозга.

В осуществлении рефлекторной деятельности спинного мозга важную роль играет следующее обстоятельство. Практически все аксоны клеток спинномозговых узлов, входящие в спинной мозг в составе задних корешков, имеют ответвления — коллатерали. ***Коллатерали чувствительных волокон контактируют непосредственно с периферическими мотонейронами,*** расположенными в передних рогах, или со вставочными нейронами, аксоны которых также достигают тех же двигательных клеток. При этом коллатерали аксонов, отходящих от клеток межпозвоночных узлов, не только доходят до клеток передних рогов, одноименных этим узлам сегментов, но и проникают

в соседние сегменты спинного мозга, формируя так называемые **спинно-спинальные межсегментарные связи,** обеспечивающие иррадиацию возбуждения, пришедшего в спинной мозг после раздражения рецепторов глубокой чувствительности, в частности *мышечных веретен.* Этим объясняется нередко отмечаемая на практике **распространенная рефлекторная двигательная реакция в ответ на локальное раздражение.** Такого рода явления особенно типичны при уменьшении тормозящего влияния пирамидных и экстрапирамидных структур на периферические мотонейроны, входящие в состав сегментарного аппарата спинного мозга.

Нервные клетки, составляющие серое вещество спинного мозга, по своей функции могут быть разделены на следующие группы:

1. ***Чувствительные клетки*** (Т-клетки задних рогов спинного мозга) являются телами вторых нейронов чувствительных путей. Большая часть аксонов вторых нейронов чувствительных путей в составе белой спайки переходит на противоположную сторону, где участвует в формировании боковых канатиков спинного мозга, образуя в них восходящие спиноталамические пути и передний спинно-мозжечковый тракт Говерса. Аксоны вторых нейронов, не перешедшие на противоположную сторону, направляются в гомолатеральный боковой канатик и формируют в нем задний спинно-мозжечковый путь Флексига.
2. ***Ассоциативные (вставочные) клетки,*** относящиеся к собственному аппарату спинного мозга, участвуют в формировании его сегментов. Их аксоны заканчиваются в сером веществе тех же или близко расположенных спинальных сегментов.
3. ***Вегетативные клетки*** расположены в боковых рогах спинного мозга на уровне Сущ — Ьц сегментов (симпатические клетки) и в сегментах Sm — Sy (парасимпатические клетки). Аксоны их покидают спинной мозг в составе передних корешков.
4. ***Двигательные клетки (периферические мотонейроны)*** составляют передние рога спинного мозга. К ним сходится большое количество нервных импульсов, идущих из различных отделов головного мозга по многочисленным нисходящим пирамидным и экстрапирамидным путям; кроме того, нервные импульсы к ним приходят по коллатералям аксонов псевдоуниполярных клеток, тела которых находятся в спинномозговых узлах, а также по коллатералям аксонов чувствительных клеток задних рогов и ассоциативных нейронов того же или других сегментов спинного мозга, несущих информацию главным образом от рецепторов глубокой чувствительности, и по аксонам, расположенным в передних рогах спинного мозга, клеток Реншоу, которые посылают импульсы, снижающие уровень возбуждения альфа-мотонейронов и, следовательно, напряжение поперечнополосатых мышц.

Клетки передних рогов спинного мозга служат местом интеграции возбуждающих и тормозных импульсов, поступающих от различных источников. Сложение приходящих в мотонейрон возбуждающих и тормозных биопотенциалов определяет его **суммарный биоэлектрический заряд** и в связи с этим особенности функционального состояния.

Среди периферических мотонейронов, расположенных в передних рогах спинного мозга, выделяются клетки двух видов: а) *альфа-мотонейроны* — крупные двигательные клетки, аксоны которых имеют толстую миелиновую оболочку (волокна А-альфа) и заканчиваются в мышце концевыми пластинками; они обеспечивают степень напряжения экстрафузальных мышечных воло-

кон, составляющих основную массу поперечнополосатых мышц; б) *гамма-мотонейроны* — мелкие двигательные клетки, аксоны которых имеют тонкую миелиновую оболочку (волокна А-гамма) и, следовательно, меньшую скорость проведения нервных импульсов. Гамма-мотонейроны составляют приблизительно 30 % от всех клеток передних рогов спинного мозга; аксоны их направляются к интрафузальным мышечным волокнам, входящим в состав проприорецепторов — мышечных веретен.

Мышечное веретено состоит из нескольких тонких интрафузальных мышечных волокон, заключенных в веретенообразную соединительнотканную капсулу. На интрафузальных волокнах заканчиваются аксоны гамма-мотонейронов, влияющих на степень их напряжения. Растяжение или сокращение интрафузальных волокон ведет к изменению формы мышечного веретена и к раздражению спиралевидного волокна, окружающего экватор веретена. В этом волокне, являющемся началом дендрита псевдоуниполярной клетки, возникает нервный импульс, который направляется к телу этой клетки, находящемуся в спинномозговом ганглии, а затем по аксону той же клетки — в соответствующий сегмент спинного мозга. Конечные ветви этого аксона непосредственно или через вставочные нейроны достигают альфа-мотонейрона, оказывая на него возбуждающее или тормозное влияние.

Таким образом, с участием гамма-клеток и их волокон создается гамма-петля, обеспечивающая поддержание тонуса мышцы и фиксированное положение определенной части тела или сокращение соответствующих мышц. Кроме того, гамма-петля обеспечивает трансформацию рефлекторной дуги в рефлекторное кольцо и принимает участие в формировании, в частности, сухожильных, или миотатических, рефлексов.

Моторные нейроны в передних рогах спинного мозга формируют группы, каждая из которых иннервирует мышцы, объединенные общностью функций. По длиннику спинного мозга располагаются передневнутренние группы клеток передних рогов, обеспечивающие функцию мышц, влияющих на положение позвоночного столба, и передненаружные группы периферических мотонейронов, от которых зависит функция остальных мышц шеи и туловища. В сегментах спинного мозга, обеспечивающих иннервацию конечностей, имеются дополнительные группы клеток, располагающиеся преимущественно позади и снаружи уже упомянутых клеточных объединений. Эти дополнительные группы клеток являются основной причиной шейного (на уровне Су—ТЬп сегментов) и поясничного (на уровне Ln—Sn сегментов) утолщений спинного мозга. Они обеспечивают главным образом иннервацию мышц верхних и нижних конечностей.

Двигательная единица нейромоторного аппарата состоит из нейрона и иннервируемой им группы мышечных волокон. Сумма периферических мотонейронов, принимающих участие в иннервации одной мышцы, известна как ***двигательный пул.*** При этом тела мотонейронов одного двигательного пула могут располагаться в нескольких соседних сегментах спинного мозга. Возможность поражения части двигательных единиц, входящих в состав мышечного пула, является причиной частичного поражения иннервируемой им мышцы, как это бывает, например, при эпидемическом полиомиелите. Распространенное поражение периферических мотонейронов характерно для спинальных амиотрофий, относящихся к наследственным формам нервно-мышечной патологии (см. главу 42).

Среди других заболеваний, при которых в спинном мозге избирательно

поражается серое вещество, следует отметить сирингомиелию. Сирингомиелия характеризуется расширением обычно редуцированного центрального канала спинного мозга и формированием глиоза в его сегментах. При этом чаще всего страдают задние рога и в соответствующих дерматомах возникает расстройство чувствительности по диссоциированному типу. Если дегенеративные изменения распространяются также на передние и боковые рога, в метам ерах тела, одноименных пораженным сегментам спинного мозга, возможны проявления периферического пареза мышц и вегетативно-трофические нарушения (см. главу 39).

В случаях возникающей обычно вследствие травмы спинного мозга, в том числе при травме его во время родов, **гематомиелии** (кровоизлиянии в спинной мозг) симптоматика имеет сходство с сирингомиелитическим синдромом. Поражение при травматическом кровоизлиянии в спинной мозг преимущественно серого вещества объясняется особенностями его кровоснабжения.

Серое вещество является также местом преимущественного формирования **интамедуллярных опухолей,** растущих из его глиальных элементов. В дебюте опухоли могут проявиться симптомами поражения определенных сегментов спинного мозга, но в последующем в процесс вовлекаются медиальные отделы прилежащих канатиков спинного мозга. В этой стадии роста интрамедуллярной опухоли несколько ниже уровня ее локализации появляются нарушения чувствительности по проводниковому типу, которые в последующем постепенно спускаются вниз. Со временем на уровне расположения интрамедуллярной опухоли может развиться клиническая картина поражения всего поперечника спинного мозга (см. главу 38).

Признаки сочетанного поражения периферических мотонейронов и пирамидных путей характерны для бокового амиотрофического склероза (синдром БАС). В клинической картине при этом возникают различные комбинации проявлений периферического и центрального пареза или паралича. В таких случаях по мере гибели все большего числа периферических мотонейронов симптомы центрального паралича сменяются проявлениями паралича периферического, которые все более преобладают в клинической картине (см. главу 35).

8.2.2. Белое вещество спинного мозга

Белое вещество формирует расположенные по периферии спинного мозга канатики, состоящие из восходящих и нисходящих проводящих путей, большинству из которых уже уделялось внимание в предыдущих главах (см. главы 3, 4). Теперь можно дополнить и обобщить изложенные там сведения.

Нервные волокна, имеющиеся в спинном мозге, можно дифференцировать на *эндогенные,* являющиеся отростками собственных клеток спинного мозга, и *экзогенные* — состоящие из проникших в спинной мозг отростков нервных клеток, тела которых расположены в спинномозговых узлах или входят в состав структур головного мозга.

Эндогенные волокна могут быть короткими и длинными. Чем короче волокна, тем ближе к серому веществу спинного мозга они расположены. Короткие эндогенные волокна формируют ***спинно-спинальные связи*** между сегментами самого спинного мозга (собственные пучки спинного мозга — fasciculi proprii). Из длинных эндогенных волокон, являющихся аксонами вторых

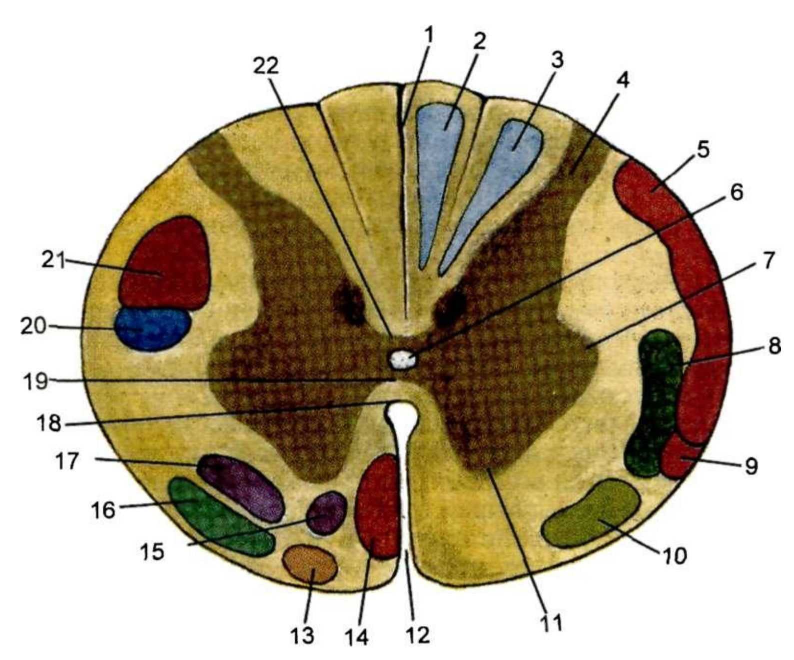


Рис. **8.1.** Проводящие пути на поперечном срезе верхнегрудного отдела спинного мозга.

1 — задняя срединная перегородка; 2 — тонкий пучок; 3 — клиновидный пучок; 4 — задний рог; 5 — спиномозжечковый путь; 6 — центральный канал; 7 — боковой рог; 8 — латеральный спиноталамический путь; 9 — передний спинно-мозжечковый путь; 10 — передний спиноталамический путь; 11 — передний рог; 12 — передняя срединная щель; 13 — оливоспинномозговой путь; 14 — передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 15 — передний ретикулярно-спинномозговой путь; 16 — преддверно-спинномозговой путь; 17 — ретикулярно-спинномозговой путь; 18 — передняя белая спайка; 19 — серая спайка; 20 — красноядерно-спинномозговой путь; 21 — латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 22 — задняя белая спайка.

чувствительных нейронов, тела которых расположены в задних рогах сегментов спинного мозга, сформированы афферентные пути, проводящие импульсы болевой и температурной чувствительности, идущие к таламусу, и импульсы, направляющиеся к мозжечку (спиноталамические и спинно-мозжечковые пути).

Экзогенные волокна спинного мозга являются аксонами клеток, находящихся за его пределами. Они могут быть афферентными и эфферентными. Афферентные *экзогенные волокна составляют тонкий* и клиновидный пучки. Среди эфферентных проводящих путей, состоящих из экзогенных волокон, прежде всего следует отметить боковой и передний пирамидные тракты. Из экзогенных волокон состоят также относящиеся к экстрапирамидной системе красноядерно-спинномозговой, преддверно-спинномозговой, оливоспинно-мозговой, покрышечно-спинномозговой, вестибулоспинномозговой, ретикулярно-спинномозговой проводящие пути.

В канатиках спинного мозга наиболее важные проводящие пути распределены следующим образом (рис. 8.1).

Задние канатики (funiculus posteror, seu dorsalis) состоят из восходящих путей, проводящих импульсы проприоцептивной чувствительности. В нижней

части спинного мозга задний канатик составляет тонкий пучок Голля (fasciculus gracilis). Начиная от среднегрудного отдела спинного мозга и выше, латеральнее тонкого пучка, формируется клиновидный пучок Бурдаха (fasciculus cuneatus). В шейном отделе спинного мозга оба этих пучка хорошо выражены и разделены глиальной перегородкой.

Поражение задних канатиков спинного мозга ведет к нарушению проприоцептивной и к возможному снижению тактильной чувствительности ниже уровня поражения спинного мозга. Проявлением такой формы патологии является нарушение в соответствующей части тела обратной афферентадии в связи с отсутствием должной информации, направляющейся в головной мозг, о положении частей тела в пространстве. В результате возникают сенситивная атаксия и афферентный парез. При этом характерны также гипотония мышц и сухожильная гипорефлексия или арефлексия. Такая форма патологии характерна для спинной сухотки, фуникулярного миелоза, входит в состав симптомокомплексов, характерных для различных форм спиноцеребеллярной атаксии, в частности атаксии Фридрейха.

Боковые канатики (funiculus lateralis) состоят из восходящих и нисходящих путей. Дорсолатеральный отдел бокового канатика занимает задний спинно-мозжечковый путь Флексига (tractus spinocerebellaris dorsalis). В вентролатеральном отделе находится передний спинно-мозжечковый путь Говерса (tractus spinocerebellaris ventralis). Медиальнее пути Говерса располагается путь импульсов поверхностной чувствительности — латеральный спиноталамический путь (tractus spinothalamics lateralis), позади него красноядерно-спинномозговой путь (tractus rubrospinal), между ним и задним рогом — латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь (tractus corticospinalis lateralis). Кроме того, в боковом канатике проходят спиноретикулярный путь, покрышечно-спинномозговой путь, спинопокрышечный путь, оливоспинномозговой путь, спинооливный путь, а преимущественно вблизи серого вещества рассеяны вегетативные волокна.

Так как в боковом канатике корково-спинномозговой путь находится дорсальнее латерального спиноталамического пути, то поражение заднего сегмента спинного мозга может привести к расстройству глубокой чувствительности в сочетании с пирамидным нарушением ниже уровня локализации патологического очага при сохранности поверхностной чувствительности **(синдром Русси—Лермитта—Шел ьвена).**

Избирательное поражение входящих в состав боковых канатиков спинного мозга пирамидных путей возможно, в частности, при семейной спастической параплегии, или болезни Штрюмпеля, при которой, кстати, в связи с неоднородностью составляющих пирамидный путь волокон характерно расщепление пирамидного синдрома, что проявляется нижним спастическим парапарезом с преобладанием спастического напряжения мышц над снижением их силы.

Передние канатики (funiculus anterior, seu ventralis) состоят в основном из эфферентных волокон. К срединной щели прилежит покрышечно-спинномозговой проводящий путь (tractus tectospinal), относящийся к системе нисходящих экстрапирамидных путей. Латеральнее расположены передний (неперекрещенный) корково-спинномозговой (пирамидный) путь (tractus corticospinalis anterior), преддверно-спинномозговой путь (tractus vestibulospinalis), передний ретикулярно-спинномозговой путь (tractus reticulospinal anterior) и афферентный передний спиноталамический путь (tractus spinothalamics anterior). Позади них проходит медиальный продольный пучок (fasciculis longi-

tudinalis medialis), несущий импульсы от ряда клеточных образований покрышки ствола. Латеральный отдел передних канатиков занимает преддверно-спинномозговой путь (tractus vestibulospinalis).

При **развитии ишемии в бассейне передней спинномозговой артерии** (синдром Преображенского) нарушается кровообращение в передних $^2/_3$ поперечника спинного мозга. При этом на уровне зоны ишемии развивается вялый паралич мышц, ниже этого уровня — спастический, характерны также расстройство болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу и нарушение функции тазовых органов. При этом проприоцептивная и тактильная чувствительность сохраняется. Этот синдром описал в 1904 г. М.А. Преображенский (1864—1913).

8.3. Спинномозговой отдел периферической нервной системы и признаки его поражения

Как уже отмечалось (см. главу 2), спинномозговой отдел периферической нервной системы составляют передние и задние спинномозговые корешки, спинномозговые нервы, нервные узлы, нервные сплетения и периферические нервы.

8.3.1. Некоторые общие вопросы клинических проявлений при поражении периферической нервной системы

Синдромы поражения периферической нервной системы складываются из периферических парезов или параличей и различных по характеру и степени выраженности расстройств поверхностной и глубокой чувствительности, при этом следует отметить значительную частоту болевого синдрома. Указанным явлениям нередко сопутствуют вегетативно-трофические расстройства в соответствующей части тела — бледность, синюшность, отечность, снижение кожной температуры, нарушение потоотделения, дистрофические процессы.

При поражении спинальных корешков, ганглиев или спинномозговых нервов указанные расстройства возникают в соответствующих им сегментах (метамерах) тела — их дерматомах, миотомах, склеротомах. Избирательное поражение задних или передних спинальных корешков **(радикулопатии)** проявляется соответственно болью и нарушениями чувствительности или проявлениями периферического пареза в зонах их иннервации. Если поражено сплетение **(плексопатия)** — возможна локальная боль, иррадиирующая по ходу формирующихся в этом сплетении нервных стволов, а также двигательные, чувствительные и вегетативные расстройства в зоне иннервации. При поражении ствола периферического нерва и его ветвей **(невропатии)** характерны вялые парезы или параличи иннервируемых ими мышц; в зоне, иннервируемой пораженным нервом, могут быть нарушения чувствительности и вегетативно-трофические расстройства, проявляющиеся дистальнее уровня поражения нервного ствола и в зоне, иннервируемой его ветвями, отходящими ниже места расположения основного патологического процесса. При этом в месте поражения нерва возможны боль и болезненность, иррадиирующие по ходу нерва, особенно отчетливые при перкуссии пораженного его участка ***(симптом Тинеля).***

Множественное симметричное поражение дистальных отделов периферических нервов, характерное для полиневропатии, может обусловить в дистальных отделах конечностей сочетания расстройств движений, чувствительности, а также вегетативных и трофических нарушений. Однако при различных формах невропатии или полиневропатии возможно и преимущественное поражение двигательных, чувствительных или вегетативных структур периферических нервов; в таких случаях можно говорить о формах невропатии: двигательной, чувствительной или вегетативной.

При поражении периферического нерва двигательные нарушения могут оказаться меньше ожидаемых в соответствии с существующими схематическими представлениями. Это обусловлено тем, что некоторые мышцы иннервируются двумя нервами, в таких случаях могут быть значимы межневральные анастомозы, характер которых подвержен большим индивидуальным колебаниям. Анастомозы между нервами в какой-то степени могут способствовать восстановлению нарушенных движений.

При анализе поражений периферической нервной системы надо учитывать возможность развития компенсаторных механизмов, иногда маскирующих имеющийся парез мышцы. Например, расстройство функции отводящей плечо дельтовидной мышцы отчасти компенсируют грудные, подлопаточная и трапециевидная мышцы. Характер активного движения может быть оценен неверно и в связи с тем, что оно совершается не за счет сокращения исследуемой мышцы, а в результате расслабления ее антагонистов. Иногда активные движения оказываются ограниченными из-за болей или в связи с поражением сосудов, мышц, связочного аппарата, костей и суставов. Ограничение активных и пассивных движений может быть следствием сформировавшихся контрактур, в частности контрактур мышц-антагонистов пораженной мышцы. Осложнять топическую диагностику может и множественное поражение периферических нервов, например, при травме нервного сплетения.

Диагностике периферического паралича или пареза, кроме нарушения движения, мышечной гипотонии и снижения или исчезновения определенных рефлексов, способствуют обычно проявляющиеся через несколько недель после поражения нерва или нервов признаки мышечной гипотрофии, а также сопутствующее периферическому парезу или параличу нарушение электровозбудимости соответствующих нервов и мышцы.

При топической диагностике поражений структур периферической нервной системы важной может быть информация, полученная при тщательном изучении состояния чувствительности. Надо иметь в виду, что каждому периферическому нерву соответствует определенная зона иннервации на коже, отраженная на существующих схемах (см. рис. 3.1). При этом в диагностике поражений периферической нервной системы следует учитывать, что зона нарушений чувствительности при поражении отдельных нервов обычно меньше, чем анатомическая ее территория, обозначенная на таких схемах. Это объясняется тем, что зоны, иннервируемые соседними периферическими нервами, а также чувствительными спинномозговыми корешками, частично перекрывают друг друга и в результате расположенные на их периферии участки кожи имеют добавочную иннервацию за счет соседних нервов. Поэтому границы зоны нарушенной чувствительности при поражении периферического нерва нередко ограничиваются так называемой ***автономной зоной*** иннервации, размеры которой могут варьировать в довольно больших пределах в связи с имеющимися индивидуальными особенностями иннервации.

Ввиду того что импульсы разных видов чувствительности проходят по различным нервным волокнам, идущим в составе периферического нерва, в случае поражения нерва в зоне иннервации может нарушаться преимущественно чувствительность того или иного вида, что ведет к диссоциации чувствительных расстройств. При этом надо иметь в виду, что импульсы болевой и температурной чувствительности передаются по тонким миелиновым или безмиелиновым волокнам (А-гамма-волокна или С-волокна), импульсы проприоцептивной и вибрационной чувствительности проводятся по толстым миелиновым волокнам, в передаче тактильной чувствительности участвуют как тонкие, так и толстые миелиновые волокна, тогда как вегетативные волокна всегда тонкие, безмиелиновые.

Определению локализации и степени повреждения периферического нерва может способствовать анализ описываемых пациентом ощущений, возникающих при пальпации нервных стволов их болезненность, а также иррадиация болевых ощущений, возникающая при перкуссии возможного места повреждения нерва (симптом Тинеля).

Причины поражения периферических нервов многообразны: компрессия, ишемия, травма, экзогенная и эндогенная интоксикация, инфекционно-аллергические поражения, нарушения обмена, в частности, в связи с обусловленными некоторыми формами наследственной патологии ферментопатиями и сопряженными с этим метаболическими расстройствами.

8.3.2. Корешки спинномозговых нервов

Задние корешки (radices posteriores) спинномозговых нервов являются чувствительными; их составляют аксоны псевдоуниполярных клеток, тела которых находятся в спинномозговых узлах (ganglion spinalie). Аксоны этих первых чувствительных нейронов входят в спинной мозг в месте расположения задней боковой борозды. Передние корешки (radices anteriores) в основном двигательные, состоят из аксонов мотонейронов, входящих в состав передних рогов соответствующих сегментов спинного мозга, кроме того, в их состав входят аксоны вегетативных клеток Якобсона, расположенных в боковых рогах тех же спинальных сегментов. Передние корешки выходят из спинного мозга через переднюю боковую борозду.

Следуя от спинного мозга к одноименным межпозвонковым отверстиям в субарахноидальном пространстве, все корешки спинномозговых нервов, кроме шейных, спускаются вниз на то или иное расстояние. Оно невелико для грудных корешков и более значительно для корешков поясничных и крестцовых, участвующих в формировании вместе с терминальной (конечной) нитью так называемого конского хвоста.

Корешки покрыты мягкой мозговой оболочкой, а у места слияния переднего и заднего корешка в спинномозговой нерв у соответствующего межпозвонкового отверстия к нему подтягивается и арахноидальная оболочка. В результате вокруг проксимального отдела каждого спинномозгового нерва образуется заполненное цереброспинальной жидкостью ***оболоченное влагалище, имеющее форму воронки,*** узкой частью направленной в сторону межпозвонкового отверстия. Концентрацией в этих воронках возбудителей инфекции иногда объясняют значительную частоту поражения корешков спинномозговых нервов при воспалении мозговых оболочек (менингитах) и развитие при этом клинической картины менингорадикулита.

Поражение передних корешков ведет к возникновению периферического пареза или паралича мышц, входящих в состав соответствующих миотомов. При этом возможно нарушение целостности соответствующих им рефлекторных дуг и в связи с этим исчезновение определенных рефлексов. При множественном поражении передних корешков, например, при острой демиелинизирующей полирадикулоневропатии (синдроме Гийена—Барре) могут развиваться и распространенные периферические параличи, снижаются и исчезают сухожильные и кожные рефлексы.

Раздражение задних корешков, обусловленное той или иной причиной (дискогенный радикулит при остеохондрозе позвоночника, невринома заднего корешка и пр.), ведет к возникновению болей, иррадиирующих в соответствующие раздражаемым корешкам метамеры. Болезненность нервных корешков может провоцироваться при проверке корешкового ***симптома Нери,*** входящего в группу симптомов натяжения. Проверяется он у больного, который лежит на спине с выпрямленными ногами. Обследующий подводит свою ладонь под затылок больного и резко сгибает его голову, стремясь к тому, чтобы подбородок коснулся груди. При патологии задних корешков спинномозговых нервов у больного возникают боли в области проекции пораженных корешков.

При поражении корешков возможно раздражение расположенных поблизости мозговых оболочек и появление изменений в цереброспинальной жидкости, обычно по типу белково-клеточной диссоциации, как это наблюдается, в частности, при синдроме Гийена—Барре. Деструктивные изменения в задних корешках ведут к расстройству чувствительности в одноименных этим корешкам дерматомах и может обусловить выпадение рефлексов, дуги которых оказались прерваны.

8.3.3. Спинномозговые нервы

Спинномозговые нервы (рис. 8.2), сформировавшиеся в результате объединения передних и задних корешков, оказываются смешанными, проникают через твердую мозговую оболочку, имеют небольшую протяженность (около 1 см) и располагаются в межпозвонковых или крестцовых отверстиях. Окружающая их соединительная ткань (эпиневрий) связана с надкостницей, что делает их мобильность весьма ограниченной. Поражение спинномозговых нервов и их корешков часто сопряжено с дегенеративными явлениями в позвоночнике (остеохондрозом) и с возникающей при этом задней или заднебоковой грыжей межпозвонкового диска, реже с инфекционно-аллергической патологией, травмой, онкологическими заболеваниями и, в частности, с опухолями (чаще метастатическими) позвоночника. Проявляется признаками сочетанного поражения соответствующих передних и задних корешков спинномозговых, нервов. При этом возможны боли, нарушения чувствительности, двигательные и вегетативные расстройства в зоне соответствующих дерматомов, миотомов и склеротомов.

Существует ***31—32 пары спинномозговых нервов:*** 8 пар шейных, 12 — грудных, 5 — поясничных, 5 — крестцовых и 1—2 пары копчиковых.

Первый шейный спинномозговой нерв выходит между затылочной костью и атлантом, 5-й крестцовый и копчиковые нервы — через нижнее отверстие крестцового канала (hiatus sacralis).

Рис. **8.2.** Поперечный срез спинного мозга, формирование спинномозгового нерва и его ветвей.

I — задний рог; 2 — задний канатик; 3 — задняя срединная борозда; 4 — задний корешок; 5 — спинномозговой узел; 6 — ствол спинномозгового нерва; 7 — задняя ветвь спинномозгового нерва; 8 — внутренняя ветвь задней ветви; 9 — наружная ветвь задней ветви; 10 — передняя ветвь; 11 — белые соединительные ветви; 12 — оболочечная ветвь; 13 — серые соединительные ветви; 14 — узел симпатического ствола; 15 — передняя срединная щель; 16 — передний рог; 17 — передний канатик; 18 — передний корешок; 19 — передняя серая спайка; 20 — центральный канал; 21 — боковой канатик; 22 — постганглионарные волокна.

Синим цветом обозначены чувствительные волокна, красным — двигательные, зеленым — белые соединительные волокна, фиолетовым — серые соединительные ветви.

Выйдя из межпозвонкового или крестцового отверстия, спинномозговые нервы делятся на передние, более толстые, и задние ветви: смешанные по составу входящих в них нервных волокон.

От передней ветви каждого спинномозгового нерва сразу же отходит ***оболочечная*** (менингеальная) ***ветвь*** (ramus meningeus), известная также как нерв Люшки, возвращающаяся в позвоночный канал и участвующая при этом в образовании оболочечного сплетения (plexus meningeus), обеспечивающего чувствительную и вегетативную иннервацию стенок и сосудов позвоночного канала, в том числе задней продольной связки, и твердой мозговой оболочки. Кроме того, каждая передняя ветвь связана ***белой соединительной ветвью*** (ramus communicantes albi) с ближайшим узлом пограничного симпатического ствола.

Далее ***передние ветви спинномозговых нервов*** направляются вперед и прободают или огибают мышцы, прикрепленные к поперечным отросткам или к ребрам. Передние ветви грудных спинномозговых нервов образуют ***межреберные нервы.*** Передние ветви шейных, верхних грудных, поясничных и крестцовых спинномозговых нервов участвуют в формировании ***нервных сплетений.***

Различают сплетения шейное, плечевое, поясничное, крестцовое, срамное и копчиковое. Из этих сплетений выходят ***периферические нервы,*** которые и обеспечивают иннервацию большей части мышц и покровных тканей тела

человека. Нервные сплетения и выходящие из них периферические нервы имеют свои анатомические и функциональные особенности, а поражение их ведет к имеющей определенную специфику неврологической симптоматике.

Задние ветви спинномозговых нервов относительно тонкие, огибают суставные отростки позвонков, направляются в промежутки между поперечными отростками (на крестце проходят через заднее крестцовое отверстие) и в свою очередь делятся на внутреннюю и наружную ветви. Задние ветви спинномозговых нервов иннервируют мышцы и кожу в паравертебральной области на всем протяжении позвоночного столба.

Задней ветвью первого шейного (Q) спинномозгового нерва является подзатылочный нерв (п. suboccipitalis), иннервирующий группу подзатылочных мышц — переднюю прямую мышцу головы (m. rectus capitis anteriores), большую и малую задние прямые мышцы головы (тт. recti capitis posterores major et minor), верхнюю и нижнюю косые мышцы головы (т. obliquus capiti superores et inferores), ременную мышцу головы (т. splenius capiti), длинную мышцу головы (т. longuss capitis), при сокращении которых происходит разгибание головы и наклон ее назад и в сторону сокращенных мышц.

Задняя ветвь второго шейного спинномозгового нерва ($C^{п}$) направляется между атлантом (Cj) и осевым (Cц> позвонками, огибает нижний край нижней косой мышцы головы и делится на 3 ветви: восходящую (ramus ascendens), нисходящую (ramus descendens) и ***большой затылочный нерв*** (nervus occipitalis major), который направляется вверх и вместе с затылочной артерией прободает сухожилие трапециевидной мышцы вблизи наружного затылочного бугра и иннервирует кожу в медиальной части затылочной и теменной областей вплоть до уровня венечного шва. При поражении II шейного спинномозгового нерва (Си) или его задней ветви, возникающем обычно при патологии верхних шейных позвонков (остеохондроз, спондилоартрит и пр.), возможно развитие **невралгии большого затылочного нерва,** проявляющейся интенсивной, временами резкой, болью в задней части головы на стороне патологического процесса. Приступы боли могут провоцироваться при движениях головой, в связи с этим больные обычно фиксируют голову, слегка наклонив ее в сторону поражения вбок и назад. При **невралгии большого затылочного нерва** определяется *характерная болевая точка,* расположенная на границе средней и внутренней третей линии, соединяющей сосцевидный отросток и затылочный бугор. Иногда отмечается гипо- или гиперестезия кожи затылка. При этом отмечается вынужденная (из-за болей) поза головы — голова неподвижна и слегка наклонена назад и в сторону патологического процесса.

8.3.4. Шейное сплетение и его нервы

Шейное сплетение (plexus cervicalis) образуется путем переплетения нервных волокон, проходящих через передние ветви I—IV шейных спинномозговых нервов. Сплетение располагается впереди соответствующих шейных позвонков на передней поверхности средней лестничной мышцы и мышцы, поднимающей лопатку, и прикрыто верхней частью грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Первый шейный спинномозговой нерв (Cj) выходит из позвоночного канала между затылочной костью и атлантом, располагаясь при этом в борозде позвоночной артерии. Его передняя ветвь проходит между передней боковой и боковой прямой мышцами головы (mm. rectus capitis anteroris et lateralis).

Поражение этого нерва может вести к судорожному сокращению нижней косой мышцы головы, при этом происходит подергивание головы в сторону поражения.

Остальные шейные нервы выходят на переднюю поверхность позвоночника, пройдя между передней и задней межпоперечными мышцами позади позвоночной артерии. От шейного сплетения отходят две группы ветвей — мышечные и кожные.

Мышечные ветви шейного сплетения: 1) короткие сегментарные ветви к глубоким мышцам шеи; 2) анастомоз с нисходящей ветвью подъязычного нерва, участвующий в образовании его петли; 3) ветвь к грудино-ключично-сосцевидной мышце; ветвь к трапециевидной мышце и 5) диафрагмальный нерв, содержащий и чувствительные волокна.

Глубокие ветви шейного сплетения участвуют в иннервации мышц, обеспечивающих движения в шейном отделе позвоночника, подъязычных мышц, вместе с XI (добавочным) черепным нервом они участвуют в иннервации грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц (m. sternocleidomastoideus et т. trapezius), а также длинной мышцы шеи (п. longus colli), сокращение которой ведет к сгибанию шейного отдела позвоночника, а при одностороннем сокращении — к сгибанию шеи в ту же сторону.

Диафрагмальный нерв (п. phrenicus) — продолжение волокон передних ветвей в основном IV, отчасти III и V шейных спинномозговых нервов — направляется вниз, располагаясь между подключичной артерией и веной, и проникает в переднее средостение. На своем пути нерв диафрагмы отдает чувствительные ветви к плевре, перикарду, диафрагме, но основная часть его двигательная и обеспечивает иннервацию диафрагмы (брюшной преграды), признаваемой важнейшей дыхательной мышцей.

При поражении диафрагмального нерва возникает *парадоксальный тип дыхания:* при вздохе подложечная область западает, при выдохе выпячивается — явление противоположное тому, что обычно наблюдается в норме; кроме того, оказываются затрудненными кашлевые движения. При рентгеноскопии обнаруживается опущение купола диафрагмы и ограничение его подвижности на стороне пораженного нерва. Раздражение нерва вызывает судорогу диафрагмы, проявляющуюся упорной икотой, одышкой и болью в грудной клетке, иррадиирующей в надплечье и область плечевого сустава.

В шейном сплетении формируются следующие **кожные нервы.**

Малый затылочный нерв (п. occipitallis minor). Формируется за счет волокон передних ветвей шейных *(Сц—Сщ)* спинномозговых нервов, выходит из-под заднего края грудино-ключично-сосцеввдной мышцы на уровне ее верхней трети и проникает в кожу наружной части затылочной области и сосцевидного отростка. При раздражении малого затылочного нерва возникают боли в зоне иннервации, носящие нередко приступообразный характер (невралгия малого затылочного нерва). При этом выявляется болевая точка позади грудино-ключично-сосцевидной мышцы, на уровне ее верхней трети.

Большой ушной нерв (п. auricularis magnus, ***С\ц)*** иннервирует кожу большей части ушной раковины, околоушной области и нижнебоковой поверхности лица.

Кожный шейный нерв (п. cutaneus colli, *Сщ)* иннервирует кожу передней и боковых поверхностей шеи.

Надключичные нервы (nn. supraclaviculares, *Сщ—***Cjy)** иннервируют кожу надключичной области, верхненаружного отдела плеча, а также верхних отделов грудной клетки — спереди до I ребра, сзади — в верхнелопаточной области.

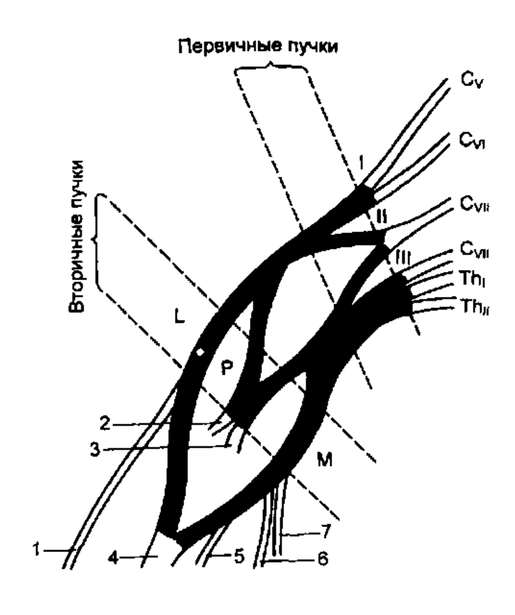


Рис. 8.3. Плечевое сплетение.
I — первичный верхний пучок; II — первичный средний пучок; III — первичный нижний пучок; вторичный задний пучок; L — вторичный наружный пучок; М — вторичный внутренний пучок; I — кожно-мышечный нерв; 2 — подмышечный нерв; 3 — лучевой нерв; 4 — срединный нерв; 5 — локтевой нерв; 6 — внутренний кожный нерв; 7 — внутренний кожный нерв предплечья.

Раздражение шейного сплетения может обусловить судорогу длинной мышцы шеи и диафрагмы. При тоническом напряжении шейных мышц голова наклоняется назад и в пораженную сторону, при двусторонней судороге голова откидывается назад, что создает впечатление ригидности затылочных мышц. При двустороннем параличе шейных мышц голова бессильно свисает вперед, как это бывает в некоторых случаях миастении, полиомиелита или клещевого энцефалита.

Изолированное поражение шейного сплетения может быть обусловлено травматическим поражением или опухолью на верхнешейном уровне.

8.3.5. Плечевое сплетение и его нервы

Плечевое сплетение (plexus brachialis) формируется из передних ветвей Cy—Thj спинномозговых нервов (рис. 8.3).

Спинномозговые нервы, из которых формируется плечевое сплетение, покидают позвоночный канал через соответствующие межпозвонковые отверстия, проходя между передними и задними межпоперечными мышцами. Передние ветви спинномозговых нервов, соединяясь между собой, сначала образуют ***3 ствола*** (первичных пучка) ***плечевого сплетения, составляющих его надключичную часть,*** каждый из которых посредством белых соединительных ветвей соединен со средним или нижним шейными вегетативными узлами.

1. *Верхний ствол* возникает в результате соединения передних ветвей Cy и Cyj спинномозговых нервов.

2. *Средний ствол* является продолжением передней ветви Cyц спинномозгового нерва.

3. *Нижний ствол* состоит из передних ветвей Cyщ, Th[и ТЪц спинномозговых нервов.

Стволы плечевого сплетения спускаются между передней и средней лестничными мышцами выше и позади подключичной артерии и переходят в подключичную часть плечевого сплетения, располагающуюся в зоне подключичной и подмышечной ямок.

На подключичном уровне каждый из стволов (первичные пучки) плечевого сплетения делится на переднюю и заднюю ветви, из которых образуются 3 пучка (вторичные пучки), составляющих подключичную часть плечевого

сплетения и получивших названия в зависимости от их расположения относительно подмышечной артерии (a. axillaris), которую они окружают.

1. *Задний пучок* образуется путем слияния всех трех задних ветвей стволов надключичной части сплетения. От него начинаются подмышечный и лучевой нервы.

2. *Латеральный пучок* составляют соединившиеся передние ветви верхнего и частично среднего стволов (C^{v}, C^{VI}, Суц). От этого пучка берут начало кожно-мышечный нерв и часть (наружная ножка — Суц) срединного нерва.

3. *Медиальный пучок* является продолжением передней ветви нижнего первичного пучка; из него образуются локтевой нерв, кожные медиальные нервы плеча и предплечья, а также часть срединного нерва (внутренняя ножка — Сущ), которая соединяется с наружной ножкой (впереди подмышечной артерии), вместе они образуют единый ствол срединного нерва.

Формируемые в плечевом сплетении нервы относятся к нервам шеи, плечевого пояса и руки.

Нервы шеи. В иннервации шеи участвуют короткие мышечные ветви (гг. musculares), иннервирующие глубокие мышцы: межпоперечные мышцы (mm. intertrasversarii); длинную мышцу шеи (m. longus colli), наклоняющую голову в свою сторону, а при сокращении обеих мышц — наклоняющую ее вперед; переднюю, среднюю и заднюю лестничные мышцы (mm. scaleni anterior, medius, posterior), которые при фиксированной грудной клетке наклоняют в свою сторону шейный отдел позвоночника, а при двустороннем сокращении наклоняют его вперед; если же фиксирована шея, то лестничные мышцы, сокращаясь, приподнимают I и II ребра.

Нервы плечевого пояса. Нервы плечевого пояса начинаются от надключичной части плечевого сплетения и являются по функции в основном двигательными.

1. ***Подключичный нерв*** (п. subclavius, Су—Cyj) иннервирует подключичную мышцу (m. subclavius), которая при сокращении смещает ключицу вниз и медиально.

2. ***Передние грудные нервы*** (nn. thoracales anteriores, Су—Th[) иннервируют большую и малую грудные мышцы (mm. pectorales major et minor). Сокращение первой из них вызывает приведение и вращение плеча внутрь, сокращение второй — смещение лопатки вперед и вниз.

3. ***Надлопаточный нерв*** (п. suprascapularis, Су—Cyi) иннервирует надостную и подостную мышцы (m. supraspinatus et т. infraspinatus); первая способствует отведению плеча, вторая — вращает его наружу. Чувствительные ветви этого нерва иннервируют плечевой сустав.

4. ***Подлопаточные нервы*** (nn. subscapulars, Су—C^{vn}) иннервируют подлопаточную мышцу (m. subscapularis), вращающую плечо внутрь и большую круглую мышцу (m. teres major), которая вращает плечо внутрь (пронация), отводит его назад и приводит к туловищу.

5. ***Задние нервы грудной клетки*** (nn. toracales posteriores): тыльный нерв лопатки (п. dorsalis scapulae) и длинный нерв грудной клетки (п. thoracalis longus, Су_Суц) иннервируют мышцы, сокращение которых обеспечивает подвижность лопатки (m. levator scapuae, т. rhomboideus, т. serratus anterior). Последняя из них содействует поднятию руки выше горизонтального уровня. Поражение задних нервов грудной клетки ведет к асимметрии лопаток. При движениях в плечевом суставе характерна крыловидность лопатки на стороне поражения.

6. ***Грудоспинной нерв*** (п. thoracodorsal is, Суц—Сущ) иннервирует широчайшую мышцу спины (m. latissimus dorsi), которая приводит плечо к туловищу, тянет его назад и к средней линии и вращает внутрь.

Нервы руки. Нервы руки формируются из вторичных пучков плечевого сплетения. Из заднего продольного пучка формируются подкрыльцовый и лучевой нервы, из наружного вторичного пучка — кожно-мышечный нерв и наружная ножка срединного нерва; из вторичного внутреннего пучка — локтевой нерв, внутренняя ножка срединного нерва и медиальные кожные нервы плеча и предплечья.

1. ***Подмышечный нерв*** (п. axillaris, C^{v}—$Cy^{И}$) — смешанный, иннервирует дельтовидную мышцу (m. deltoideus), которая при сокращении отводит плечо до горизонтального уровня и оттягивает его назад или вперед, а также малую круглую мышцу (m. teres minor), вращающую плечо кнаружи.

Чувствительная ветвь подкрыльцового нерва — верхний наружный кожный нерв плеча (п. cutaneus brachii lateralis superior) — иннервирует кожу над дельтовидной мышцей, а также кожу наружной и отчасти задней поверхности верхней части плеча (рис 8.4).

При поражении подмышечного нерва рука висит, как плеть, отведение плеча в сторону вперед или назад оказывается невозможным.

2. ***Лучевой нерв*** (n.radialis, Суп, отчасти Cyi, Сущ, Thi) — смешанный, но преимущественно двигательный, иннервирует главным образом мышцы-разгибатели предплечья — трехглавая мышца плеча (m. triceps brachii) и локтевая мышца (m. apponens), разгибатели кисти и пальцев — длинный и короткий лучевые разгибатели запястья (mm. extensor carpi radialis longus et brevis) и разгибатель пальцев (m. extensor digitorum), супинатор предплечья (m. supinator), плечелучевую мышцу (m. brachioradialis), принимающую участие в сгибании и пронации предплечья, а также мышцы, отводящие большой палец кисти (mm. abductor pollicis longus et brevis), короткий и длинный разгибатели большого пальца (mm. extensor pollicis brevis et longus), разгибатель указательного пальца (m. extensor indicis).

Чувствительные волокна лучевого нерва составляют заднюю кожную ветвь плеча (п. cutaneus brachii posteriores), обеспечивающую чувствительность задней поверхности плеча; нижний латеральный кожный нерв плеча (п. cutaneus brachii lateralis inferior), иннервирующий кожу нижней наружной части плеча, и задний кожный нерв предплечья (n, cutaneus antebrachii posterior), определяющий чувствительность задней поверхности предплечья, а также поверхностная ветвь (ramus superficialis), участвующая в иннервации тыльной поверхности кисти, а также задней поверхности I, II и половины III пальцев (см. рис. 8.4; рис 8.5).

Характерным признаком поражения лучевого нерва является свисающая кисть, находящаяся в положении пронации (рис. 8.6). При этом из-за пареза или паралича соответствующих мышц разгибание кисти, пальцев и большого пальца, а также супинация кисти при разогнутом предплечье оказываются невозможны; карпорадиальный надкостничный рефлекс снижен или не вызывается. В случае высокого поражения лучевого нерва нарушено и разгибание предплечья из-за паралича трехглавой мышцы плеча. При этом не вызывается сухожильный рефлекс с трехглавой мышцы плеча.

Если приложить ладони друг к другу, а затем попытаться развести их, то на стороне поражения лучевого нерва пальцы не разгибаются, скользя по ладонной поверхности здоровой кисти (рис. 8.7).

Лучевой нерв весьма уязвим, по частоте травматических поражений он занимает первое место среди всех периферических нервов. Особенно часто повреждение лучевого нерва происходит при переломах плеча. Нередко причиной поражения лучевого нерва оказываются также инфекции или интоксикации, в том числе хроническая интоксикация алкоголем.

3. ***Мышечно-кожный нерв*** (n. musculocutaneus, Cy—Cyi) — смешанный, двигательные волокна иннервируют двуглавую мышцу плеча (m. biceps brachii), сгибающую руку в локтевом суставе и супинирующую согнутое предплечье, а также плечевую мышцу (m. brachialis), участвующую в сгибании предплечья, и клювоплечевую мышцу (m. coracobrachialis), способствующую поднятию плеча кпереди.

Чувствительные волокна мышечно-кожного нерва формируют его ветвь — наружный кожный нерв предплечья (n. cutaneus antebrachii lateralis), обеспе-

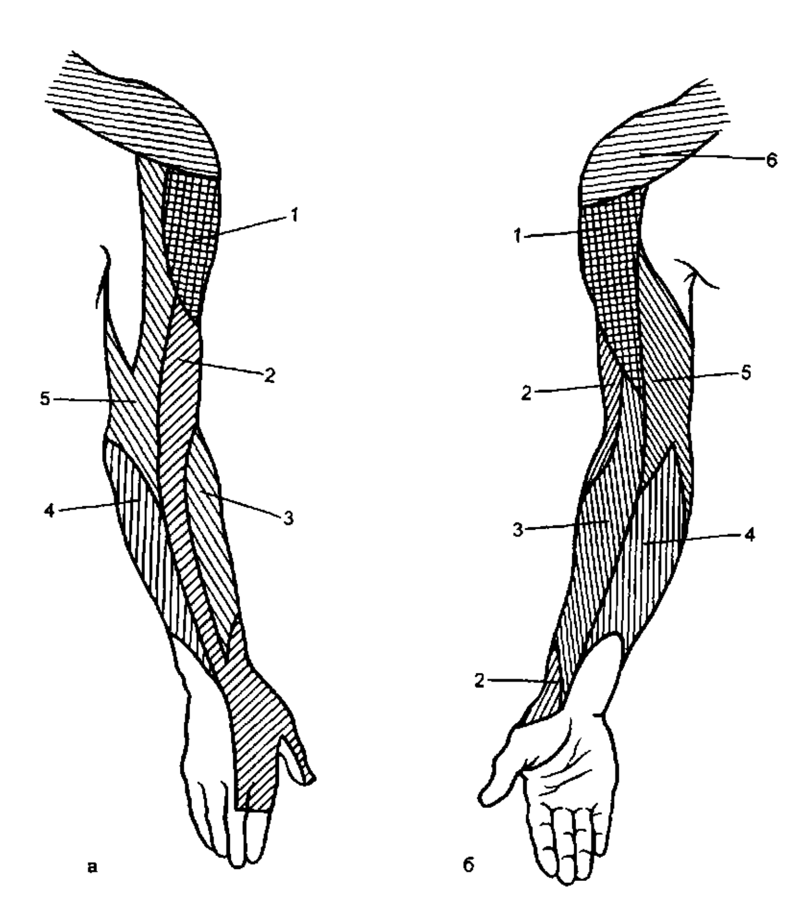
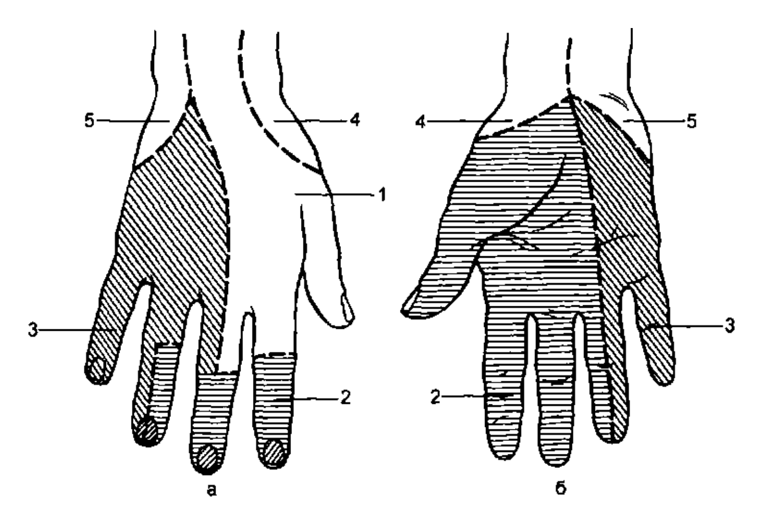


Рис. **8.4.** Иннервация кожи поверхности руки (а — дорсальной, б — вентральной). 1 — **подмышечный нерв (его ветвь — наружный кожный нерв плеча);** 2 — **лучевой нерв (задний кожный нерв плеча и задний кожный нерв предплечья);** 3 — **кожно-мышечный нерв (наружный кожный нерв предплечья);** 4 — **внутренний кожный нерв предплечья;** 5 — **внутренний кожный нерв плеча;** 6 — **надключичные нервы.**



Рис, 8.5. Иннервация кожи кисти (а — тыльная, б — ладонная поверхность).
1 **— лучевой нерв;** ***2*** **— срединный нерв;** ***3*** **— локтевой нерв;** ***4*** **— наружный нерв предплечья (ветвь кожно-мышечного нерва);** ***5*** **— внутренний кожный нерв предплечья.**

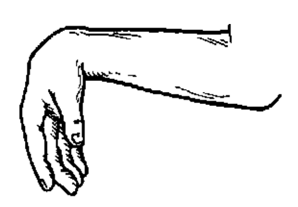
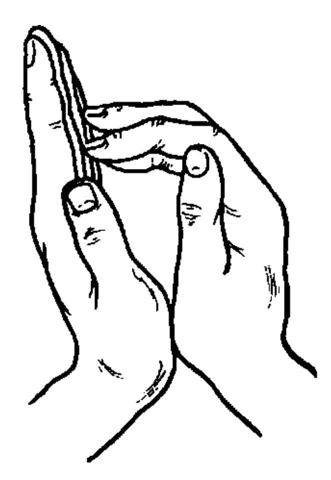


Рис. 8.6. Свисающая кисть при поражении лучевого нерва.



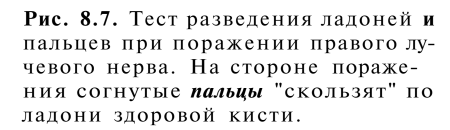


Рис. 8.7. Тест разведения ладоней **и** пальцев при поражении правого лучевого нерва. На стороне поражения согнутые ***пальцы*** "скользят" по ладони здоровой кисти.

чивающии чувствительность кожи лучевой стороны предплечья до возвышения большого пальца.

При поражении мышечно-кожного нерва нарушается сгибание предплечья. Это выявляется особенно четко при супинированном предплечье, так как сгибание пронированного предплечья возможно за счет иннервируемой лучевым нервом плечелучевой мышцы (m. brachioradialis). Характерно также выпадение сухожильного рефлекса с двуглавой мышцы плеча. Расстройство

чувствительности может быть выявлено на наружной стороне предплечья (см. рис. 8.4).

4. ***Срединный нерв*** (n. medianus) — смешанный, формируется из части волокон медиального и латерального пучка плечевого сплетения. На уровне плеча срединный нерв ветвей не дает. Отходящие от него на предплечье и кисти мышечные ветви (rami musculares) иннервируют круглый пронатор (m. pronator teres), пронирующий предплечье и способствующий его сгибанию; лучевой сгибатель запястья (m. flexor carpi radialis), который наряду со сгибанием запястья отводит кисть в лучевую сторону и участвует в сгибании предплечья; длинную ладонную мышцу (m. palmaris longus), натягивающую ладонный апоневроз и участвующую в сгибании кисти и предплечья; поверхностный сгибатель пальцев (m. digitorum superficialis), сгибающий средние фаланги II—V пальцев, участвует в сгибании кисти. В верхней трети предплечья от срединного нерва отходит ладонная ветвь срединного нерва (ramus palmaris n. mediani). Она проходит впереди межкостной перегородки между длинным сгибателем большого пальца и глубоким сгибателем пальцев и иннервирует длинный сгибатель большого пальца (m. flexor pollicis longus), сгибающий ногтевую фалангу большого пальца; часть глубокого сгибателя пальцев (m. flexor digitorum profundus), сгибающую ногтевую и средние фаланги II—III пальцев и кисть; квадратный пронатор (m. pronator quadratus), пронирующий предплечье и кисть.

На уровне запястья срединный нерв делится на 3 общих ладонных пальцевых нерва (nn. digitales palmares communes) и отходящие от них собственные ладонные пальцевые нервы (nn. digitales palmares proprii). Они иннервируют короткую мышцу, отводящую большой палец (m. abductor pollicis brevis), мышцу, противопоставляющую большой палец кисти (m. opponens policis), короткий сгибатель большого пальца (m. flexor pollicis brevis) и I—II червеобразные мышцы (mm. lumbricales).

Чувствительные волокна срединного нерва иннервируют кожу в области лучезапястного сустава (переднюю его поверхность), возвышения большого пальца (тенара), I, II, III пальцев и лучевой стороны IV пальца, а также тыльной поверхности средней и дистальной фаланг II и III пальцев (см. рис. 8.5).

Для поражения срединного нерва характерно нарушение возможности противопоставления большого пальца остальным, при этом мышцы возвышения большого пальца со временем атрофируются. Большой палец в таких случаях оказывается в одной плоскости с остальными. В итоге ладонь приобретает типичную для поражения срединного нерва форму, известную как "обезьянья кисть" (рис. 8.8, *а*). Если срединный нерв поражен на уровне плеча, возникает расстройство всех функций, зависящих от его состояния.

Для выявления нарушенных функций срединного нерва могут быть проверены следующие тесты: а) при попытке сжать кисть в кулак I, II и отчасти III пальцы остаются разогнутыми (рис. 8.8, *б);* если ладонь прижата к столу, то царапающее движение ногтем указательного пальца не удается; в) для удержания полоски бумаги между большим и указательным пальцами из-за невозможности сгибания большого пальца больной приводит выпрямленный большой палец к указательному — тест большого пальца.

В связи с тем что в составе срединного нерва имеется большое количество вегетативных волокон, при его поражении обычно бывают выраженными трофические нарушения и чаще, чем при поражении любого другого нерва, развивается каузалгия, проявляющаяся в форме резкой, жгучей, разлитой боли.

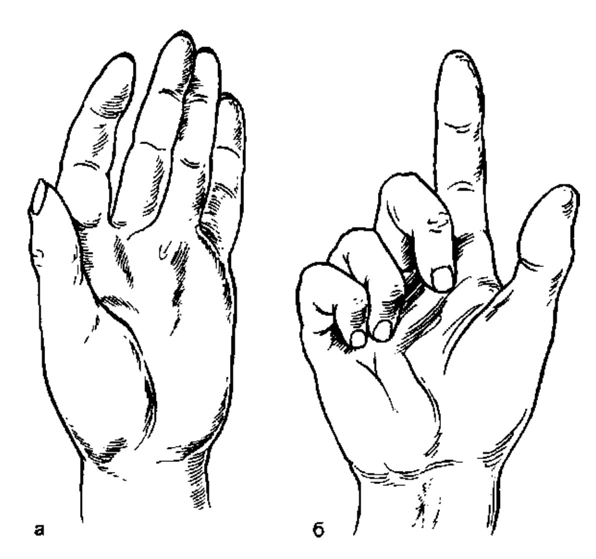


Рис. **8.8,** Поражение срединного нерва.
а — "обезьянья кисть"; б — при сжатии кисти в кулак I и II пальцы не сгибаются.

5. ***Локтевой нерв*** (n.ulnaris, Сущ—Thj) — смешанный; начинается он в подмышечной ямке от медиального пучка плечевого сплетения, спускается параллельно подмышечной, а затем плечевой артерии и направляется к внутреннему мыщелку плечевой кости и на уровне дистальной части плеча проходит по борозде локтевого нерва (sulcus nervi ulnaris). В верхней трети предплечья от локтевого нерва отходят ветви к следующим мышцам: к локтевому сгибателю кисти (m. flexor carpi ulnaris), сгибающей и приводящей кисть; медиальную часть глубокого сгибателя пальцев (m. flexor digitorum profundus), сгибающая ногтевую фалангу IV и V пальцев. В средней трети предплечья от локтевого нерва отходит кожная ладонная ветвь (ramus cutaneus palmaris), иннервирующая кожу медиальной стороны ладони в области возвышения мизинца (гипотенар).

На границе между средней и нижней третью предплечья от локтевого нерва отделяются тыльная ветвь кисти (ramus dorsalis manus) и ладонная ветвь кисти (ramus volaris manus). Первая из этих ветвей чувствительная, она выходит на тыл кисти, где разветвляется на тыльные нервы пальцев (nn. digitales dorsales), которые оканчиваются в коже тыльной поверхности V и IV пальцев и локтевой стороны III пальца, при этом нерв V пальца достигает его ногтевой фаланги, а остальные доходят только до средних фаланг. Вторая ветвь — смешанная; двигательная ее часть направляется на ладонную поверхность кисти и на уровне гороховидной кости делится на поверхностную и глубокую ветви. Поверхностная ветвь иннервирует короткую ладонную мышцу, которая подтягивает кожу к ладонному апоневрозу, в дальнейшем она делится на общие и собственные ладонные пальцевые нервы (nn. digitales palmares communis et proprii). Общий пальцевой нерв иннервирует ладонную поверхность IV пальца и медиальную сторону его средней и конечной фаланг, а также тыльную сторону ногтевой фаланги V пальца. Глубокая ветвь проникает в

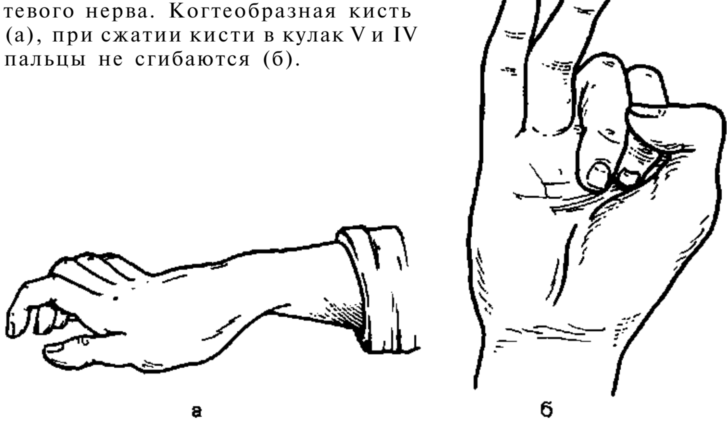


Рис. 8.9. Признак поражения локтевого нерва. Когтеобразная кисть (а), при сжатии кисти в кулак V и IV пальцы не сгибаются (б).

глубь ладони, направляется к лучевой стороне кисти и иннервирует следующие мышцы: мышцу, приводящую большой палец (m. adductor policis), приводящую V палец (т. abductor digiti minimi), сгибающую основную фалангу V пальца, мышцу, противопоставляющую V палец (m. opponens digiti minimi) (она приводит мизинец к срединной линии кисти и противопоставляет его); глубокую головку короткого сгибателя большого пальца (m. flexor pollicis brevis); червеобразные мышцы (тт. lumbricales), мышцы, сгибающие основные и разгибающие среднюю и ногтевую фаланги II и IV пальцев; ладонные и тыльные межкостные мышцы (mm. interossei palmales et dorsales), сгибающие основные фаланги и одновременно разгибающие другие фаланги II—V пальцев, а также отводящие II и IV пальцы от среднего (III) пальца и приводящие II, IV и V пальцы к среднему.

Чувствительные волокна локтевого нерва иннервируют кожу локтевого края кисти, тыльной поверхности V и отчасти IV пальцев и ладонной поверхности V, IV и отчасти III пальцев (см. рис. 8.**4,** 8.5).

В случаях поражения локтевого нерва вследствие развивающейся атрофии межкостных мышц, а также переразгибания основных и сгибания остальных фаланг пальцев формируется когтеобразная кисть, напоминающая птичью лапу (рис. 8.9, а).

Для выявления признаков поражения локтевого нерва могут быть проверены следующие тесты: а) при попытке сжать кисть в кулак V, IV и отчасти III пальцы сгибаются недостаточно (рис. 8.9, б); б) не удаются царапающие движения ногтем мизинца при плотно прижатой к столу ладони; в) если ладонь лежит на столе, то разведение и сближение пальцев не удаются; г) больной не может удержать полоску бумаги между указательным и выпрямленным большим пальцами. Для удержания ее больному нужно резко согнуть концевую фалангу большого пальца (рис, 8.10).

6. ***Кожный внутренний нерв плеча*** (п. cutaneus brachii medialis, Сущ—Thj) — чувствительный, отходит от медиального пучка плечевого сплетения, на уровне подмышечной ямки имеет связи с наружными кожными ветвями (гг. cutani laterales) II и III грудных нервов (nn. thoracales) и иннервирует кожу медиальной поверхности плеча до локтевого сустава (см. рис. 8**.4).**

7. ***Кожный внутренний нерв предплечья*** (n. cutaneus antebrachii medialis, Cvin¯ТЬц) — чувствительный, отходит от медиального пучка плечевого сплетения, в подмышечной ямке располагается рядом с локтевым нервом, спускается по плечу в медиальной борозде его двуглавой мышцы, иннервирует кожу внутренней поверхности предплечья (см. рис. 8.4).

Синдромы поражения плечевого сплетения. Наряду с изолированным поражением отдельных нервов, выходящих из плечевого сплетения, возможно поражение самого сплетения. Поражение сплетения называется ***плексопатией.***

Этиологическими факторами поражения плечевого сплетения являются огнестрельные ранения над- и подключичной областей, перелом ключицы, I ребра, периоститы I ребра, вывих плечевой кости. Иногда сплетение поражается вследствие его перерастяжения, при быстром и сильном отведении руки назад. Повреждение сплетения возможно также в положении, когда голова повернута в противоположную сторону, а рука заложена за голову. Плечевая плексопатия может наблюдаться у новорожденных в связи с травматическим поражением во время осложненных родов. Поражение плечевого сплетения может быть обусловлено и ношением тяжестей на плечах, на спине, особенно при общей интоксикации алкоголем, свинцом и пр. Причиной сдавления сплетения могут быть аневризма подключичной артерии, добавочные шейные ребра, гематомы, абсцессы и опухоли над- и подключичной области.

Тотальная плечевая плексопатия ведет к вялому параличу всех мышц плечевого пояса и руки. При этом может сохраняться только способность "пожимать плечами" за счет сохранившейся функции трапециевидной мышцы, иннервируемой добавочным черепным нервом и задними ветвями шейных и грудных нервов.

В соответствии с анатомическим строением плечевого сплетения различаются синдромы поражения его стволов (первичных пучков) и пучков (вторичных пучков).

- **Синдромы поражения стволов (первичных пучков) плечевого сплетения** возникают при поражении надключичной его части. При этом можно выделить синдромы поражения верхнего, среднего и нижнего стволов.

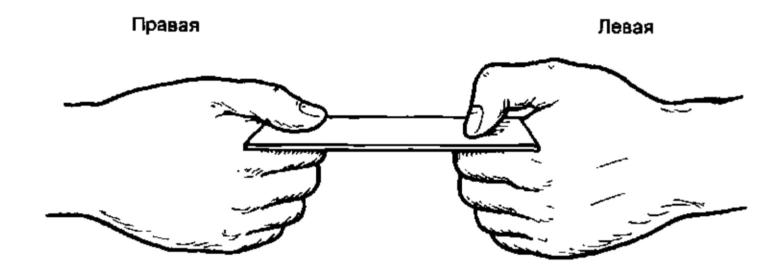


Рис 8.10. Тест большого пальца.

В правой кисти прижатие полоски бумаги возможно только выпрямленным большим пальцем за счет его приводящей мышцы, иннервируемой локтевым нервом (признак поражения срединного нерва). Слева прижатие полоски бумаги осуществляется за счет иннервируемой срединным нервом длинной мышцы, сгибающей большой палец (признак поражения локтевого нерва).

1. ***Синдром поражения верхнего ствола плечевого сплетения (так называемая верхняя плечевая плексопатия Эрба—Дюшенна)*** возникает при поражении (чаще травматическом) передних ветвей V и VI шейных спинномозговых нервов или части сплетения, в которой эти нервы соединяются, образуя после прохождения между лестничными мышцами верхний ствол. Это место расположено на 2—4 см выше ключицы, приблизительно на ширину пальца позади от грудино-ключично-сосцевидной мышцы и называется *надключичной точкой Эрба.*

Верхняя плечевая плексопатия Эрба—Дюшенна характеризуется сочетанием признаков поражения подмышечного нерва, длинного грудного нерва, передних грудных нервов, подлопаточного нерва, тыльного нерва лопатки, мышечно-кожного и части лучевого нерва. При этом характерны паралич мышц надплечья и проксимальных отделов руки (дельтовидной, двуглавой, плечевой, плечелучевой мышц и супинатора), нарушены отведение плеча, сгибание и супинация предплечья. В результате рука свисает как плеть, приведена и пронирована, больной не может ***ПОДНЯТЬ*** руку, поднести ее кисть ко рту. Если пассивно супинировать руку, то она тотчас опять повернется внутрь. Не вызываются рефлекс с двуглавой мышцы и лучезапястный (карпорадиальный) рефлекс. При этом обычно возникает гипалгезия по корешковому типу на наружной стороне плеча и предплечья в зоне дерматомов Су—Сур При пальпации выявляется болезненность в области надключичной точки Эрба. Через несколько недель после поражения сплетения появляется нарастающая гипотрофия парализованных мышц.

Плечевая плексопатия Эрба—Дюшенна чаще возникает при травмах, возможна, в частности, при падении на вытянутую вперед руку, может быть следствием компрессии сплетения при длительном пребывании с заведенными под голову руками. Иногда он появляется у новорожденных при патологических родах.

2. ***Синдром поражения среднего ствола плечевого сплетения*** возникает при поражении передней ветви VII шейного спинномозгового нерва. В таком случае характерны нарушение разгибания плеча, кисти и пальцев. Однако трехглавая мышца плеча, разгибатель большого пальца и длинная отводящая мышца большого пальца оказываются пораженными не полностью, так как наряду с волокнами VII шейного спинномозгового нерва в иннервации их участвуют и волокна, пришедшие в сплетение по передним ветвям V и VI шейных спинномозговых нервов. Это обстоятельство является важным признаком при проведении дифференциальной диагностики синдрома поражения среднего ствола плечевого сплетения и избирательного поражения лучевого нерва. Не вызываются рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы и лучезапястный (карпорадиальный) рефлекс. Чувствительные нарушения ограничиваются узкой полосой гипалгезии на тыльной поверхности предплечья и лучевой части тыльной поверхности кисти.

J. ***Синдром поражения нижнего ствола плечевого сплетения (нижняя плечевая плексопатия Дежерин-Клюмпке)*** возникает при поражении нервных волокон, поступающих в сплетение по VIII шейному и I грудному спинномозговым нервам. При этом характерны признаки поражения локтевого нерва и кожных внутренних нервов плеча и *предплечья,* а также части срединного нерва (его внутренней ножки). В связи с этим при параличе Дежерин-Клюмке возникает паралич или парез мышц главным образом дистальной части руки. При этом страдает преимущественно ульнарная часть предплечья

и кисти, где выявляются нарушения чувствительности, вазомоторные расстройства. Невозможны или затруднены разгибание и отведение большого пальца вследствие пареза короткого разгибателя большого пальца и мышцы, отводящей большой палец, иннервируемых лучевым нервом, так как импульсы, идущие к этим мышцам, проходят через волокна, входящие в состав VIII шейного и I грудного спинномозговых нервов и нижнего ствола плечевого сплетения. Чувствительность на руке расстраивается на медиальной стороне плеча, предплечья и кисти. Если одновременно с поражением плечевого сплетения страдают и белые соединительные ветви, идущие к звездчатому узлу (ganglion stellatum), то возможны проявления синдрома Горнера (сужение зрачка, глазной щели и легкий энофтальм. В отличие от комбинированного паралича срединного и локтевого нервов функция мышц, иннервируемых наружной ножкой срединного нерва, при синдроме нижнего ствола плечевого сплетения сохранена.

Паралич Дежерин-Клюмке чаще возникает вследствие травматического поражения плечевого сплетения, но может быть и следствием сдавления его шейным ребром или опухолью Панкоста.

- **Синдромы поражения пучков (вторичных пучков) плечевого сплетения** возникают при патологических процессах и ранениях в подключичной области и в свою очередь подразделяются на латеральный, медиальный и задний пучковые синдромы. Эти синдромы практически соответствуют клинике сочетанного поражения периферических нервов, формирующихся из соответствующих пучков плечевого сплетения. При этом синдром латерального пучка проявляется нарушением функций мышечно-кожного нерва и верхней ножки срединного нерва, для синдрома заднего пучка характерно нарушение функций подкрыльцового и лучевого нерва, а синдром медиального пучка выражается нарушением функций локтевого нерва, медиальной ножки срединного нерва, медиальных кожных нервов плеча и предплечья. При поражении двух или трех (всех) пучков плечевого сплетения возникает соответствующая суммация клинических признаков, характерных для синдромов, при которых пострадавшими оказываются отдельные его пучки.

8.3.6. Грудные нервы

Грудными нервами (nn. thoracalis) принято называть спинномозговые нервы грудного уровня. Как и другие спинномозговые нервы, грудные нервы делятся на заднюю и переднюю ветви. Задние ветви (rami posteriores) огибают суставные отростки позвонков и направляются между поперечными отростками на спину, где делятся в свою очередь на внутреннюю и боковую ветви, обеспечивающие иннервацию паравертебральных тканей, в частности длинной мышцы спины (m. longissimus dorsi), полуостистой мышцы (m. semispinalis), крестцовоостистой мышцы (m. sacrospinalis), а также многораздельных, вращающих, межостистых и межпоперечных мышц. Все эти длинные и короткие мышцы спины поддерживают туловище в вертикальном положении, разгибают или сгибают позвоночник, при сокращении их с одной стороны происходит сгибание позвоночника или его вращение в эту сторону.

Часть волокон передних ветвей первого и второго грудных спинномозговых нервов принимает участие в формировании плечевого сплетения, часть передней ветви XII грудного спинномозгового нерва входит в состав пояс-

ничного сплетения. Не участвующие в формировании сплетений части (Thj—**Thjj** и **Thxn)** и передние ветви грудных спинномозговых нервов **(Thj^j—Thxi)** образуют ***межреберные нервы*** (nn. intercostales), смешанные по своему составу. Шесть верхних межреберных нервов проходят до края грудины и оканчиваются как передние кожные грудные ветви; 6 нижних межреберных нервов проходят позади углов реберных хрящей в толщу брюшных мышц и располагаются там сначала между поперечной и внутренней косой мышцей, подходят к прямой мышце живота и оканчиваются как кожные передние брюшные нервы.

Межреберные нервы являются смешанными и играют важную роль в иннервации мышц грудной клетки и живота, участвующих в обеспечении акта дыхания.

При раздражении межреберных нервов (при патологическом процессе) возникает опоясывающая боль, усиливающаяся при дыхательных движениях, особенно при кашле, чиханье. При этом обычны болезненность при пальпации определенных межреберных промежутков, возможны болевые точки: задние — в паравертебральной области, боковые — по подмышечной линии и передние — по линии соединения грудины с реберными хрящами; возможно уменьшение амплитуды дыхательных движений. Поражение нижних межреберных нервов вызывает парез мышц брюшной стенки, сопровождающийся утратой соответствующих брюшных рефлексов, дуги которых проходят через VII—XII сегменты спинного мозга. При этом особенно затруднены выдох, кашель, чиханье. Обычны трудности при мочеиспускании и дефекации. Кроме того, становится чрезмерным лордоз поясничного отдела позвоночника с выдвижением таза вперед; при ходьбе он откидывается назад, появляется утиная походка.

Чувствительность при поражении грудных нервов может быть нарушена на груди, животе, в подмышечных впадинах и на внутренней поверхности плеча вследствие поражения n. intercostobrachialis.

Поражение грудных нервов может быть следствием патологии позвоночника, ганглионевропатии при опоясывающем герпесе, переломе ребер, воспалительных и онкологических заболеваниях органов грудной клетки, при внутрипозвоночных опухолях, в частности невриноме.

Поясничные спинномозговые корешки отходят от соответствующих сегментов спинного мозга на уровне X—XII грудных позвонков и идут вниз к одноименным межпозвонковым отверстиям, каждое из которых находится ниже одноименного позвонка. Здесь из передних и задних корешков формируются соответствующие спинномозговые нервы. Пройдя через межпозвонковые отверстия, они делятся на ветви. Задние и передние ветви спинномозговых нервов, как и на других уровнях позвоночника, являются смешанными по составу.

Задние ветви поясничных спинномозговых нервов делятся на медиальные и латеральные ветви. Медиальные ветви иннервируют нижние отделы глубоких мышц спины и обеспечивают чувствительность кожи в паравертебральной зоне поясничной области. Латеральные ветви иннервируют поясничные межпоперечные и многораздельные мышцы. От трех верхних латеральных ветвей отходят верхние нервы ягодиц (nn. cunium superiores), идущие через гребень подвздошной кости к коже верхней половины ягодичной области, т. е. к коже над большой и средней ягодичными мышцами вплоть до большого вертела бедра.

8.3.7 Поясничное сплетение и его нервы

Передние ветви поясничных спинномозговых нервов принимают участие в образовании поясничного сплетения (plexus lumbalis). Это сплетение (рис. 8.11) состоит из петель образованных передними ветвями LJ_LJU и частично ТЬхн и L^{IV} спинномозговых нервов. Поясничное сплетение расположено впереди поперечных отростков поясничных позвонков на передней поверхности квадратной мышцы поясницы между пучками большой поясничной мышцы. Поясничное сплетение имеет многочисленные связи с расположенным ниже крестцовым сплетением. Поэтому они нередко объединяются под названием пояснично-крестцовое сплетение. Большинство выходящих из поясничного сплетения периферических нервов являются смешанными по составу. Однако имеются и мышечные ветви (rami musculares), иннервирующие, в частности, внутренние мышцы таза: подвздошно-поясничную мышцу (m. iliopsoas) и малую поясничную мышцу (т. psoas minor), сгибающие бедро в тазобедренном суставе, а также квадратную мышцу поясницы, поворачивающую бедро кнаружи.

Далее приводятся краткие сведения об основных нервах, выходящих из поясничного сплетения.

Подвздошно-подчревный нерв (n. iliohypogastricus, Thxn—Lj) идет косо вниз параллельно XII межреберному нерву, проникает через поперечную мышцу живота, проходит между ней и внутренней косой мышцей живота. На уровне паховой (пупартовой) связки нерв проходит через внутреннюю косую мышцу живота и располагается между ней и апоневрозом наружной косой мышцы. По пути следования от подвздошно-подчревного нерва отходят ветви к мышцам нижнего отдела живота и наружная кожная ветвь, отделяющаяся в зоне средней части подвздошного гребня, прободающая косые мышцы живота и иннервирующая участок кожи над средней ягодичной мышцей и

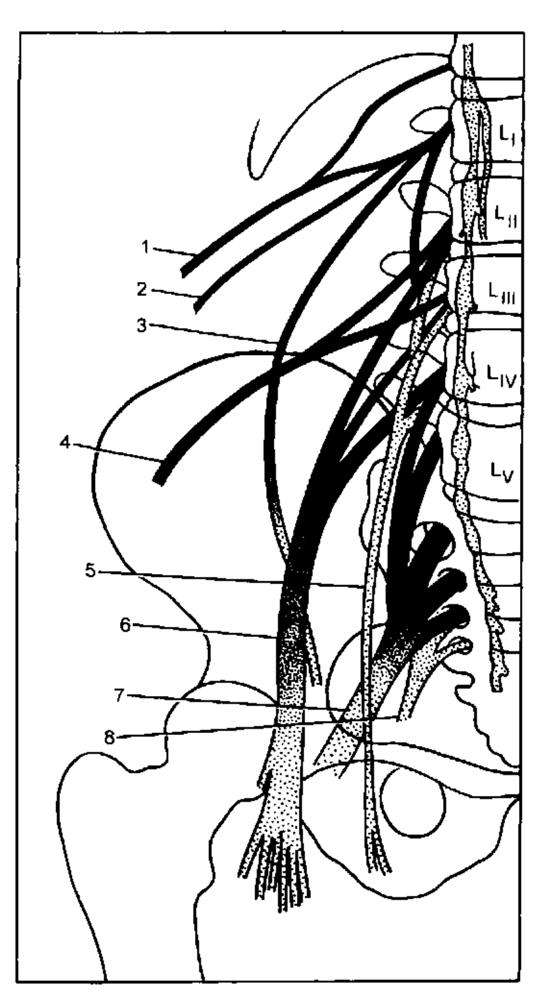


Рис. 8.11. Поясничное и крестцовое сплетение.

1 — подвздошно-подчревный нерв; 2 — подвздошно-паховый нерв; 3 — бедренно-половой нерв; 4 — латеральный кожный нерв бедра; 5 — запирательный нерв, 6 — бедренный нерв, 7 — седалищный нерв; 8 — половой нерв.

мышцей, напрягающей фасцию бедра. Кроме того, от подвздошно-подчревного нерва отходит передняя кожная ветвь, которая прободает переднюю стенку пахового канала и иннервирует кожу выше и медиальнее наружного отверстия пахового канала.

Подвздошно-паховый нерв (п. ilioinguinalis, L|) идет параллельно и ниже подвздошно-подчревного нерва, прободает поперечную мышцу живота и направляется далее между ней и внутренней косой мышцей живота, проходит над пупартовой связкой и выходит под кожу через наружное паховое кольцо, далее он располагается медиально и спереди семенного канатика и разделяется на концевые чувствительные ветви.

По описанному пути следования подвздошно-пахового нерва от него отходят мышечные ветви к наружной и внутренней косым мышцам живота и поперечной мышце живота, кожные ветви, обеспечивающие чувствительность в паховой области и в верхнем отделе внутренней поверхности бедра, а также передние мошоночные ветви, иннервирующие кожу области лобка, корня полового члена и переднего отдела мошонки (у женщин в верхней части больших половых губ) и верхнего отдела медиальной части бедра.

Ведренно-половой нерв (п. genitofemoralis, Lj—Ьщ) проходит между поперечными отростками поясничных позвонков и большой поясничной мышцей. Затем он проходит вниз через толщу этой мышцы и появляется на ее передней поверхности на уровне позвонка L^{In}. Здесь он делится на бедренную и половую ветви.

Бедренная ветвь проходит вниз латерально от бедренных сосудов под пупартову связку. Здесь она разветвляется: часть ветвей проходит через овальное отверстие, другая часть — латеральнее от него; последняя группа ветвей распределяется в коже ниже паховой складки по передней поверхности бедра (рис. 8.12).

Половая ветвь спускается вниз вдоль внутреннего края большой поясничной мышцы, проникает в паховый канал через его заднюю стенку, приближается к задней поверхности семенного канатика (у женщин — к круглой маточной связке) и доходит до мошонки (больших половых губ). На своем пути этот нерв отдает ветви к m. eremaster и кожные ветви.

При поражении бедренно-полового нерва исчезает кожный кремастерный рефлекс. Чувствительные волокна нерва иннервируют кожу паховой области и верхней части внутренней поверхности бедра.

Запирательный нерв (п. obturatorius, L^{n}—L^{IV}) иннервирует гребенчатую мышцу (m. pectineus), участвующую в приведении и сгибании бедра, большую приводящую мышцу (m. adductor longus), которая сгибает бедро и поворачивает его кнаружи; и короткую приводящую мышцу (m. adductor brevis), приводящую бедро и участвующую в его сгибании, а также большую приводящую мышцу (m. adductorius magnus), которая приводит бедро и участвует в его разгибании, наружную запирательную мышцу (п. obturatorius externus), сокращение которой ведет к повороту бедра кнаружи, а также тонкую мышцу (m. graccilis), приводящую бедро, сгибающую голень и одновременно поворачивающую ее внутрь. Чувствительные волокна запирательного нерва (гг. cutanei п. obturatorii) иннервируют кожу нижней части внутренней поверхности бедра. При поражении запирательного нерва ослаблено приведение бедра и в меньшей степени его отведение и ротация. При ходьбе можно отметить некоторую избыточность отведения бедра. Сидящему на стуле больному трудно положить больную ногу на здоровую.

Наружный кожный нерв бедра (п. cutaneus femoris lateralis, LJI—Ьщ) проходит под пупартовой связкой и на 3—5 см ниже ее делится на ветви, иннервирующие кожу наружной поверхности бедра. Изолированное поражение наружного кожного нерва бедра возникает довольно часто и ведет к развитию болезни Рота, которая имеет различную этиологию (чаще сдавление нерва)

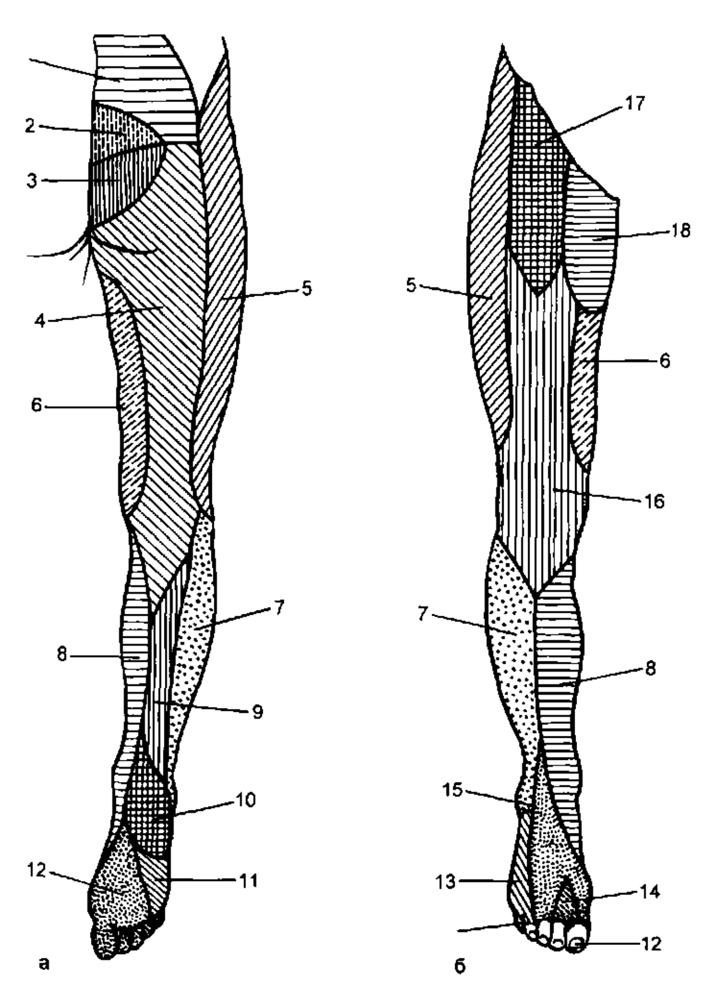


Рис. 8.12. Иннервация кожи задней (а) и передней (б) поверхности ноги.
1 — верхний ягодичный нерв; 2 — задние крестцовые нервы; 3 — средний ягодичный нерв; 4 — задний кожный нерв бедра; 5 — наружный кожный нерв бедра; 6 — запирательный нерв; 7 — наружный кожный икроножный нерв (ветвь малоберцового нерва); 8 — nervus saphenus (ветвь бедренного нерва); 9 — внутренний кожный икроножный нерв (ветвь большеберцового нерва); 10 — пяточная ветвь большеберцового нерва; 11 — наружные подошвенные нервы (ветви большеберцового нерва); 12 — внутренние подошвенные нервы; 13 — икроножный нерв (ветвь большеберцового и малоберцового нервов); 14 — глубокий малоберцовый нерв; 15 — поверхностный малоберцовый нерв; 16 — наружный кожный нерв бедра; 17 — паховый нерв; 18 — бедренно-половой нерв.

и проявляется парестезиями и гипалгезией с элементами гиперпатии на передненаружной поверхности бедра.

Бедренный нерв (п. femoralis, LJJ_L|V) — самый крупный нерв поясничного сплетения. Он иннервирует четырехглавую мышцу бедра (m. quadriceps femoris), включающую прямую, а также латеральную, промежуточную и медиальную широкие мышцы бедра. Четырехглавая мышца бедра является главным образом мощным разгибателем голени в коленном суставе. Кроме того, бедренный нерв иннервирует портняжную мышцу (m. sartorius), принимающую участие в сгибании ноги в тазобедренном и коленном суставах и вращающую бедро наружу.

Передние кожные нервы (nn. cutanei anteriores) и подкожный нерв (п. saphenus), являющийся конечной ветвью бедренного нерва, переходящий на голень, обеспечивает иннервацию кожи передневнутренней поверхности бедра и голени и медиальной стороны стопы до большого пальца.

При поражении бедренного нерва ниже пупартовой связки нарушается разгибание голени, снижается или исчезает коленный рефлекс и возникает расстройство чувствительности в зоне, иннервируемой п. saphenus. Если же бедренный нерв повреждается выше пупартовой связки, то одновременно нарушается чувствительность на передневнутренней поверхности бедра и затрудняется возможность его активного сгибания. При этом больному, лежащему на спине с выпрямленными ногами, трудно сесть без помощи рук, а при двустороннем поражении бедренных нервов это становится невозможным.

Поражение бедренного нерва резко затрудняет ходьбу, бег и особенно подъем по лестнице. При ходьбе по ровному месту больной старается не сгибать ногу в коленном суставе. Разогнутую в коленном суставе ногу больной при ходьбе выбрасывает вперед и при этом непременно пяткой стучит об пол.

При поражении бедренного нерва в связи со снижением тонуса, а затем и гипотрофией четырехглавой мышцы уплощается передняя поверхность бедра и появляется углубление над надколенником, выявляемое при осмотре больного, лежащего на спине ***(симптом Флатау—Стерлинга).***

Если имеется поражение бедренного нерва, то у стоящего пациента, когда он переносит центр тяжести и опирается только на разогнутую больную ногу, возможны свободные пассивные смешения надколенника в стороны ***(симптом болтающегося надколенника,*** симптом Фромана).

При раздражении бедренного нерва возможны боль и болезненность в области пупартовой связки и на передней стороне бедра, в таких случаях положительны симптомы Вассермана, Мацкевича, относящиеся к симптомам натяжения, и феномен Селецкого.

Симптом Вассермана проверяется у больного, лежащего на животе. Обследующий при этом стремится максимально разогнуть ногу в тазобедренном суставе, в то же время фиксируя у постели его таз. В случае раздражения бедренного нерва больной испытывает боль в паховой области, иррадиирующую вдоль передней поверхности бедра.

Симптом Мацкевича вызывается при том же положении больного путем резкого сгибания голени и приближения его к бедру. В результате у больного возникают реакции те же, что и при проверке симптома Вассермана. Отмечающаяся при вызывании этих симптомов натяжения защитная реакция — приподнимание таза — известна как ***феномен Селецкого.***

8.3.8. Крестцовое сплетение и его нервы

Крестцовые спинномозговые нервы отходят от крестцовых сегментов спинного мозга на уровне тела I поясничного позвонка и спускаются вниз в крестцовый канал, на уровне которого в зоне межпозвонковых отверстий крестца за счет слияния переднего и заднего спинномозгового корешков образуются крестцовые спинномозговые нервы. Эти нервы делятся на передние и задние ветви, покидающие крестцовый канал через межпозвонковые отверстия крестца. При этом передние ветви выходят на тазовую поверхность крестца (в полость таза), задние — на дорсальную его поверхность. Ветви V крестцового спинномозгового нерва выходят из крестцового канала через крестцовую щель (hiatus sacralis).

Задние ветви в свою очередь делятся на внутренние и наружные. Внутренние ветви иннервируют нижние сегменты глубоких мышц спины и оканчиваются кожными ветвями в области крестца, ближе к средней линии. Наружные ветви I—III крестцовых спинномозговых нервов направляются книзу под названием средних кожных нервов ягодиц (nn. clunium medii), иннервирующие кожу средних отделов ягодичной области.

Передние ветви крестцовых нервов, выйдя через передние крестцовые отверстия на тазовую поверхность крестцовой кости, образуют там крестцовое сплетение.

Крестцовое сплетение (plexus sacralis) состоит из петель, образованных передними ветвями поясничных и крестцовых спинномозговых нервов (L_V — SJJ и частично Ljy и *Ъщ).* Крестцовое сплетение, имеющее многочисленные связи с поясничным сплетением, располагается впереди крестца, на передней поверхности грушевидной и отчасти копчиковых мышц по бокам прямой кишки и направляется вниз к большому седалищному отверстию (foramen ischiadicum majus), через которое полость таза покидают образующиеся в крестцовом сплетении периферические нервы.

Мышечные ветви крестцового сплетения иннервируют следующие мышцы: а) грушевидную мышцу (m. piriformis), которая располагается между передней поверхностью крестца и внутренней поверхностью большого вертела бедра. Пересекая большое седалищное отверстие, эта мышца делит его на над- и подгрушевидные части, через которые проходят сосуды и нервы; б) внутреннюю запирательную мышцу (m. obturatorius interrnus), располагающуюся внутри таза; в) верхнюю и наружную мышцы близнецов (mm. gemelles superior et inferior); г) квадратную мышцу бедра (m. quadratus femoris). Все эти мышцы вращают бедро наружу. Для определения их силы могут быть проведены следующие тесты: 1) больному, лежащему на животе с согнутой под прямым углом голенью, предлагается смещать голень кнутри, в то время как обследующий оказывает сопротивление этому движению; 2) лежащему на спине больному предлагается вращать ноги кнаружи, при этом обследующий оказывает сопротивление этому движению.

Верхний ягодичный нерв (п. gluteus superior, L|y—S|) — двигательный, он иннервирует среднюю и малую ягодичные мышцы (mm. glutei medius et minimus), напрягатель широкой фасции бедра (m. tensor fasciae latae), сокращение которых ведет к отведению бедра. Поражение нерва обусловливает затруднение отведения бедра, его сгибание и ротацию внутрь. При двустороннем поражении верхнего ягодичного нерва походка больного становится утиной — больной при ходьбе как бы переваливается с ноги на ногу.

Нижний ягодичный нерв (п. gluteus inferior, Ly—Sn) *является* двигательным, иннервирует m. gluteus maximus, разгибающую бедро, а при фиксированном бедре — наклоняющую таз назад. При поражении нижнего ягодичного нерва затруднено разгибание бедра. Если стоящий больной наклоняется, то ему после этого трудно выпрямить туловище. Таз у таких больных фиксируется наклоненным вперед, вследствие чего развивается компенсированный лордоз в поясничном отделе позвоночника. Больным трудно подниматься по лестнице, прыгать, вставать из положения сидя на стуле.

Задний кожный нерв бедра (п. cutaneus femoris posterior, Sj—Sm) — чувствительный. Выходит через подгрушевидное отверстие позади седалищного нерва, с которым имеет анастомозы. Далее проходит между седалищным бугром и большим вертелом, спускается вниз и иннервирует кожу задней поверхности бедра, включая подколенную ямку. От заднего кожного нерва бедра отходят нижние кожные нервы ягодицы (nn. clinium inferiores) промежностные нервы (rr. perineales), которые обеспечивают чувствительность соответствующих кожных зон.

Седалищный нерв (п. ischiadicus, $L|^{V}$—SJTT) — самый крупный из периферических нервов, он смешанный. Двигательная часть его иннервирует большинство мышц ноги, в частности все мышцы голени и стопы. Еще до выхода на бедро седалищный нерв отдает двигательные ветви к двуглавой мышце бедра (m. biceps femoris), полусухожильной мышце (т. semitendinosus) и полуперепончатой мышце (m. semimembranosus), сгибающим голень в коленом суставе и вращающим ее внутрь. Кроме того, седалищный нерв иннервирует большую приводящую мышцу (m. adductor magnus), которая сгибает голень, вращая ее наружу.

Выйдя на уровень бедра, седалищный нерв проходит по задней его стороне и, подходя к подколенной ямке, делится на две ветви — большеберцовый и малоберцовый нервы.

Большеберцовый нерв (п. tibialis, Ьту—Sni) является непосредственным продолжением седалищного нерва. Он проходит по середине подколенной ямки по задней стороне голени к внутренней лодыжке. Двигательные ветви большеберцового нерва иннервируют трехглавую мышцу голени (m. triceps surae), состоящую из камбаловидной мышцы (m. soleus) и икроножной мышцы. Трехглавая мышца голени сгибает голень в коленном суставе и стопу — в голеностопном суставе. Кроме того, большеберцовый нерв иннервирует подколенную мышцу (m. popliteus), участвующую в сгибании голени в коленном суставе и вращении ее внутрь; заднюю большеберцовую мышцу (m. tibialis posterior), приводящую и приподнимающую внутренний край стопы; длинный сгибатель пальцев (m. flexor digitorum longus), сгибающую ногтевые фаланги II—V пальцев; длинный сгибатель большого пальца (m. flexor hallucis longus), при сокращении которого возникает сгибание I пальца стопы.

На уровне подколенной ямки от большеберцового нерва отходит ***медиальный кожный нерв голени*** (п. cutaneus surae medialis), ветви которого иннервируют кожу задней поверхности голени (см. рис. 8.12). В нижней трети голени этот кожный нерв анастомозирует с ветвью латерального кожного нерва голени, отходящего от малоберцового нерва, и далее уже под названием ***икроножного нерва*** (п. suralis) спускается вдоль латерального края пяточного (ахиллова) сухожилия, огибает с задней стороны наружную лодыж-

ку. Здесь от икроножного нерва отходят его ***латеральные пяточные ветви*** (rr. calcanei laterales), иннервирующие кожу латеральной части пятки. Далее икроножный нерв направляется вперед к латеральной поверхности стопы под названием ***латерального тыльного кожного нерва*** (n. cutaneus dorsalis lateralis) и иннервируют кожу дорсолатеральной поверхности стопы и мизинца.

Несколько выше уровня внутренней лодыжки от большеберцового нерва отходят ***медиальные пяточные ветви*** (rr. rami calcanei mediates).

Спустившись до голеностопного сустава, большеберцовый нерв проходит у заднего края внутренней лодыжки на подошву. На внутренней стороне пяточной кости он делится на конечные ветви: медиальный и латеральный подошвенные нервы.

Медиальный подошвенный нерв (n. plantaris medialis) проходит под мышцей, отводящей большой палец, а затем направляется вперед и делится на мышечные и кожные ветви. Мышечные ветви медиального подошвенного нерва иннервируют короткий сгибатель пальцев (m. flexor digitorum brevis), сгибающий средние фаланги II—V пальцев; короткий сгибатель большого пальца (m. flexor hallucis brevis), участвующий в обеспечении сгибания большого пальца; мышцу, отводящую большой палец (m. adductor hallucis), участвующую в сгибании большого пальца и обеспечивающую его отведение. Кроме того, от медиального подошвенного нерва отходят собственные подошвенные пальцевые нервы (nn. digitales plantares proprii), иннервирующие кожу медиальной и подошвенной поверхности большого пальца, а также общие подошвенные пальцевые нервы (nn. digitales plantares communis), иннервирующие кожу первых трех межпальцевых промежутков и подошвенной поверхности I—III, а также медиальной стороны IV пальцев. От I и II общих подошвенных нервов отходят еще и мышечные ветви к I и II червеобразным мышцам, сгибающие основную и разгибающие остальные фаланги I, II и отчасти III пальцев стопы.

Латеральный подошвенный нерв (n. plantaris lateralis) направляется по подошвенной стороне стопы вперед и кнаружи, отдает ветви, иннервирующие квадратную мышцу подошвы (m. quadratus plantae), способствующую сгибанию пальцев; короткий сгибатель V пальца (m. abductor digiti minimi), отводящий и сгибающий мизинец. После отхождения этих ветвей латеральный подошвенный нерв делится на глубокую и поверхностную ветви.

Глубокая ветвь (г. profundus) проникает в глубь подошвенной поверхности стопы и иннервирует мышцу, приводящую большой палец (m. adductor hallucis), короткий сгибатель V пальца (m. flexor digiti minimi brevis) и HI—IV червеобразные мышцы (тт. lumbricales), сгибающие основные и разгибающие средние и ногтевые фаланги IV, V и отчасти III пальцев стопы, а также подошвенные и тыльные межкостные мышцы (mm. intercostales plantares et dorsales), сгибающие основные и разгибающие остальные фаланги пальцев, а также отводящие и приводящие пальцы стопы.

Поверхностная ветвь (ramus superficialis) латерального подошвенного нерва делится на общие подошвенные пальцевые нервы (nn. digitales plantares communis), от которых отходят 3 собственных подошвенных пальцевых нерва (nn. digitales plantares proprii), иннервирующих кожу V и латеральной стороны IV пальцев, а также латеральной части стопы.

При поражении большеберцового нерва становится невозможным сгибание стопы и ее пальцев. Вследствие этого стопа оказывается фиксированной



Рис. 8.13. "Пяточная" стопа при поражении большеберцового нерва (а); "свисающая" стопа при поражении малоберцового нерва (б).

в положении разгибания (рис. 8.13, а), в связи с чем развивается так называемая *пяточная стопа* (pes calcaneus). Больной при этом во время ходьбы наступает преимущественно на пятку. Приподняться на носках он не может. Атрофия мелких мышц стопы приводит к когтевидному положению пальцев (к развитию коттеобразной стопы). Разведение и сближение пальцев стопы при этом затруднено. Нарушена чувствительность на латеральной и подошвенной стороне стопы.

При поражении седалищного или большеберцового нервов снижается или выпадает пяточный (ахиллов) рефлекс.

Общий малоберцовый нерв (n. peroneus communis, Ljy—S^) — вторая из основных ветвей седалищного нерва. От общего малоберцового нерва отходит кожный наружный нерв икры (n. cutaneus surae lateralis), разветвляющийся на боковой и задней поверхностях голени. На нижней трети голени этот нерв анастомозирует с кожным медиальным нервом голени, являющимся ветвью большеберцового нерва, при этом образуется икроножный нерв (n. suralis).

Позади головки малоберцовой кости общий малоберцовый нерв делится на две части: поверхностный и глубокий малоберцовые нервы (n. peroneus profundus).

Поверхностный малоберцовый нерв (n. peroneus superficialis) направляется вниз по передненаружной поверхности голени и при этом отдает ветви к длинной и короткой малоберцовым мышцам (mm. peronei longus et brevis), отводящим и поднимающим наружный край стопы и при этом осуществляющим ее сгибание. В средней трети голени этот нерв выходит под кожу и делится на медиальный и промежуточный тыльные кожные нервы.

Медиальный тыльный кожный нерв (nervus cutaneus dorsalis medialis) разделяется на две ветви: медиальную и латеральную. Первая из них направляется к медиальному краю стопы и большого пальца, вторая — к коже тыльной поверхности, обращенных друг к другу половин II и III пальцев.

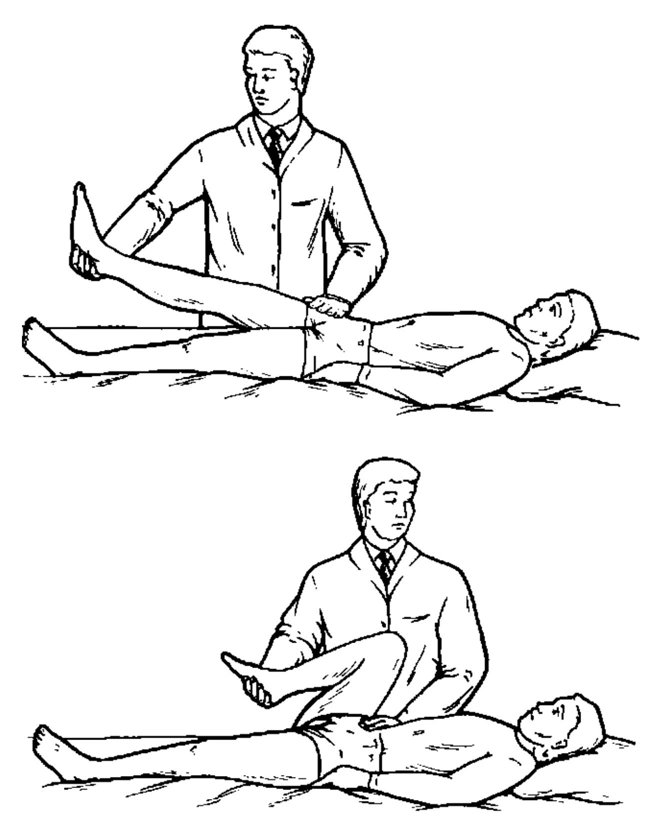


Рис. 8.14. Симптом Ласега (первая и вторая фазы) Объяснение в тексте.

Промежуточный тыльный кожные нерв (a. cutaneus dorsalis intermedius) отдает чувствительные ветви к коже колени и тыла стопы и делится на медиальную и латеральные ветви. Медиальная ветвь направляется к тыльной поверхности обращенных друг к другу половин III и IV пальцев.

Глубокий малоберцовый нерв (a. peroneus profundus) иннервирует переднюю болынеберцовую мышцу (m. tibialis anterior), разгибающую стопу и приподнимающую внутренний ее край; длинный разгибатель пальцев (m. extensor digitorum longus), разгибающий стопу, II—V пальцы, а также отводящую и пронирующую стопу; короткий разгибатель большого пальца (m. extensor hallucis longus), разгибающий и супинирующий стопу, а также разгибающий большой палец; короткий разгибатель большого пальца (m. extensor digitorum brevis), разгибающий большой палец и отклоняющий его в латеральную сторону.

При поражении малоберцового нерва становится невозможным разгибание стопы и пальцев и поворот стопы кнаружи. В результате стопа свисает, будучи при этом несколько повернута кнутри, пальцы ее согнуты в суставах основных фаланг (см. рис. 8.13, б). Длительное пребывание стопы в таком положении может привести к контрактуре. Тогда говорят о разви-

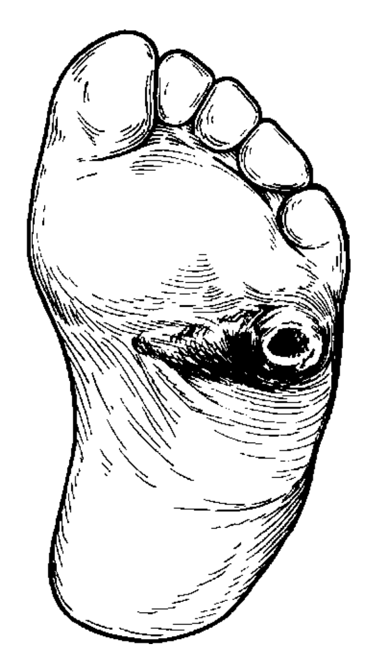


Рис. 8.15. Трофическая язва на стопе при повреждении седалищного нерва.

тии *конской стопы* (pes equinus). При поражении малоберцового нерва развивается характерная походка. Избегая соприкосновения тыльной поверхности пальцев с полом, больной при ходьбе высоко поднимает ногу, сгибая ее в тазобедренном и коленном суставах больше обычного. Стопа касается пола сначала носком, а затем основной поверхностью подошвы. Такую походку называют перонеальной, конской, петушиной и нередко обозначают французским словом *степпаж* (steppage). Больной с поражением малоберцового нерва не может вставать на пятки, разгибать стопу и пальцы, поворачивать стопу кнаружи.

При тотальном поражении седалищного нерва, естественно, одновременно страдает функция большеберцового и малоберцового нервов, что проявляется параличом мышц стопы, выпадением рефлекса с пяточного сухожилия (пяточный, или ахиллов рефлекс). Кроме того, нарушается сгибание голени. Чувствительность на голени остается сохранной лишь по передневнутренней поверхности в зоне иннервации подкожного нерва n. saphenus. При высоком поражении седалищного нерва нарушение чувствительности проявляется и на задней поверхности бедра.

Если патологический процесс раздражает седалищный нерв, то это обычно проявляется прежде всего выраженными болями, а также болезненностью при пальпации по ходу нерва, особенно отчетливой в так называемых *точках Балле:* между седалищным бугром и большим вертелом, в подколенной ямке, позади головки малоберцовой кости.

Важное диагностическое значение при поражении седалищного нерва имеет ***симптом Ласега*** (рис. 8.14), относящийся к группе симптомов натяжения. Проверяется он у больного, лежащего на спине с выпрямленными ногами. Если при этом разогнутую в коленном суставе ногу больного попытаться согнуть в тазобедренном суставе, то возникнет натяжение седалищного нерва, сопровождающееся болью, ограничивающей возможный объем выполняемого движения. При этом можно замерить в угловых градусах и таким образом объективизировать угол, на который удается поднять ногу над горизонтальной плоскостью. После сгибания ноги и в коленном суставе натяжение седалищного нерва уменьшается и одновременно уменьшается или исчезает болевая реакция.

При поражении содержащих большое количество вегетативных волокон седалищного нерва и его ветви — большеберцового нерва, так же как и при поражении на руке срединного нерва, боли нередко имеют каузалгический оттенок; возможны и выраженные нарушения трофики тканей, в частности трофические язвы (рис. 8.15).

8.3.9. Срамное сплетение

Срамное сплетение (plexus pudendus) формируется преимущественно из передних ветвей III—IV и части I—II крестцовых спинномозговых нервов. Располагается на передней поверхности крестца у нижнего края грушевидной мышцы, ниже крестцового сплетения. Срамное сплетение имеет соединения с копчиковым сплетением и симпатическим стволом. От срамного сплетения отходят мышечные ветви, иннервирующие мышцу, поднимающую задний проход (m. levator ani), копчиковую мышцу (т. coccygeus), и тыльный нерв полового члена или клитора; наиболее крупная ветвь срамного сплетения — срамной нерв (п. pudendus) — выходит из полости таза над грушевидной мышцей, огибает седалищный бугор и через малое седалищное отверстие достигает латеральной стенки седалищно-прямокишечной ямки, в которой от срамного нерва отходят нижние прямокишечные нервы, нервы промежности.

8.3.10. Копчиковое сплетение

Копчиковое сплетение образуется частью передних ветвей V крестцового (S^{v}) и I—II копчиковых (Coj—Сок) нервов. Сплетение располагается по обеим сторонам крестцовой кости, впереди копчиковой мышцы. Сплетение имеет связи с нижним отделом симпатического ствола. От копчикового сплетения отходят мышечные ветви к органам малого таза и мышцам тазового дна, к копчиковой мышце и к мышце, поднимающей задний проход, а также заднепроходно-копчиковьте нервы (nn. anococcygei), иннервирующие кожу между копчиком и анальным отверстием.

Клиническая картина поражения срамного и копчикового сплетения проявляется расстройством мочеиспускания, дефекации, функции половых органов, выпадением анального рефлекса, расстройством чувствительности в аногенитальной зоне.

Глава 9
СТВОЛ МОЗГА. ПРОДОЛГОВАТЫЙ МОЗГ И ЕГО ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ

9.1. Ствол мозга

В классических руководствах по неврологии к стволу головного мозга (truncus cerebri) относили все его отделы, кроме больших полушарий. В книге "Мозг человека" (1906) Л.В. Блюминау (1861 — 1928) стволом мозга называет "все отделы головного мозга от зрительных бугров до продолговатого мозга включительно" А.В. Триумфов (1897—1963) также писал, что "в состав ствола головного мозга входят продолговатый мозг, варолиев мост с мозжечком, ножки мозга с четверохолмием и зрительные бугры" Однако в последние десятилетия к стволу мозга относят лишь продолговатый мозг, мост мозга и средний мозг. В последующем изложении мы будем следовать этому, получившему широкое распространение в практической неврологии, определению.

Ствол мозга имеет длину 8—9 см, ширину 3—4 см. Масса его невелика, однако его функциональное значение исключительно важно и многообразно, поскольку от расположенных в нем структур зависит жизнеспособность организма.

Если ствол мозга представить в горизонтальном положении, то на его сагиттальном срезе определяются 3 "этажа": основание, покрышка, крыша.

Основание (basis) прилежит к скату затылочной кости. Его составляют нисходящие (эфферентные) проводящие пути (корково-спинальные, корково-ядерные, корково-мостовые), а в мосту мозга — еще и занимающие поперечное положение мосто-мозжечковые связи.

Покрышкой (tegmentum) принято называть часть ствола, расположенную между его основанием и вместилищами спинномозговой жидкости (СМЖ) — четвертым желудочком, водопроводом мозга. Ее составляют двигательные и чувствительные ядра черепных нервов, красные ядра, черная субстанция, восходящие (афферентные) проводящие пути, в том числе спиноталамические пути, медиальная и латеральная петли и некоторые эфферентные экстрапирамидные пути, а также ретикулярная формация (РФ) ствола и их связи.

Крышей ствола мозга можно условно признать структуры, расположенные над проходящими через ствол вместилищами СМЖ. К ней в таком случае можно было бы, хотя это и не принято, отнести мозжечок (в процессе онтогенеза он формируется из того же мозгового пузыря, что и мост мозга, ему посвящена глава 7), задний и передний мозговые паруса. Крышей среднего мозга признается пластинка четверохолмия.

Ствол мозга — продолжение верхнего отдела спинного мозга, сохраняющее элементы сегментарного строения. На уровне продолговатого мозга ядро (нижнее) спинномозгового пути тройничного нерва (ядро нисходящего корешка V черепного нерва) можно рассматривать как продолжение заднего рога спинного мозга, а ядро подъязычного (XII черепного) нерва — продолжение переднего его рога. Как и в спинном мозге, серое вещество расположено в глубине. Оно состоит из РФ и других клеточных структур, в него входят и ядра черепных нервов. Среди этих ядер различают двигательные, чувствитель-

ные и вегетативные. Условно их можно рассматривать как аналоги соответственно передних, задних и боковых рогов спинного мозга. Как в двигательных ядрах ствола, так и в передних рогах спинного мозга находятся двигательные периферические нейроны, в чувствительных ядрах — вторые нейроны путей различных видов чувствительности, а в вегетативных ядрах ствола, как и в боковых рогах спинного мозга, — вегетативные клетки.

Черепные нервы ствола (рис. 9.1) можно рассматривать как аналоги спинномозговых нервов, тем более, что некоторые из черепных нервов, как и спинномозговые, являются смешанными по составу (III, V, VII, IX, X). Однако часть черепных нервов только двигательные (XII, XI, VI, IV) или чувствительные (VIII). Чувствительные порции смешанных черепных нервов и VIII черепной нерв в своем составе имеют узлы (ганглии), расположенные вне ствола, являющиеся аналогами спинномозговых узлов, и подобно им также содержат тела первых чувствительных нейронов (псевдоуниполярных клеток), дендриты которых идут на периферию, а аксоны — к центру, в вещество ствола мозга, где и заканчиваются у клеток чувствительных ядер ствола.

Двигательные черепные нервы ствола и двигательные порции смешанных черепных нервов состоят из аксонов двигательных нейронов, тела которых составляют двигательные ядра, расположенные на разных уровнях ствола мозга. Клетки двигательных ядер черепных нервов получают импульсы от двигательной зоны коры больших полушарий главным образом по аксонам центральных двигательных нейронов, составляющим корково-ядерные проводящие пути. Эти пути, подходя к соответствующим двигательным ядрам, совершают частичный перекрест, в связи с чем каждое двигательное ядро черепного нерва получает импульсы из коры обоих полушарий мозга. Исключение из этого правила составляют лишь те корково-ядерные связи, которые направляются к нижней части ядра лицевого нерва и к ядру подъязычного нерва; они совершают практически полный перекрест и таким образом передают нервные импульсы к указанным ядерным структурам только от коры противоположного полушария мозга.

В покрышке ствола расположена и ретикулярная формация (formatio reticularis), относящаяся к так называемым неспецифическим образованиям нервной системы.

9.2. Ретикулярная формация ствола мозга

Первые описания ретикулярной формации (РФ) ствола мозга были сделаны немецкими морфологами: в 1861 г. К. Рейхертом (K. Reichert, 1811—1883) и в 1863 г. О. Дейтерсом (О. Deiters, 1834—1863); из отечественных исследователей большой вклад в ее изучение внес В.М. Бехтерев. РФ — это совокупность нервных клеток и их отростков, расположенных в покрышке всех уровней ствола между ядрами черепных нервов, оливами, проходящими здесь афферентными и эфферентными проводящими путями. К ретикулярной формации иногда относят и некоторые медиальные структуры промежуточного мозга, в том числе медиальные ядра таламуса.

Клетки РФ различны по форме и величине, длине аксонов, расположены преимущественно диффузно, местами образуют скопления — ядра, которые обеспечивают интеграцию импульсов, поступающих от расположенных по-

13-6751

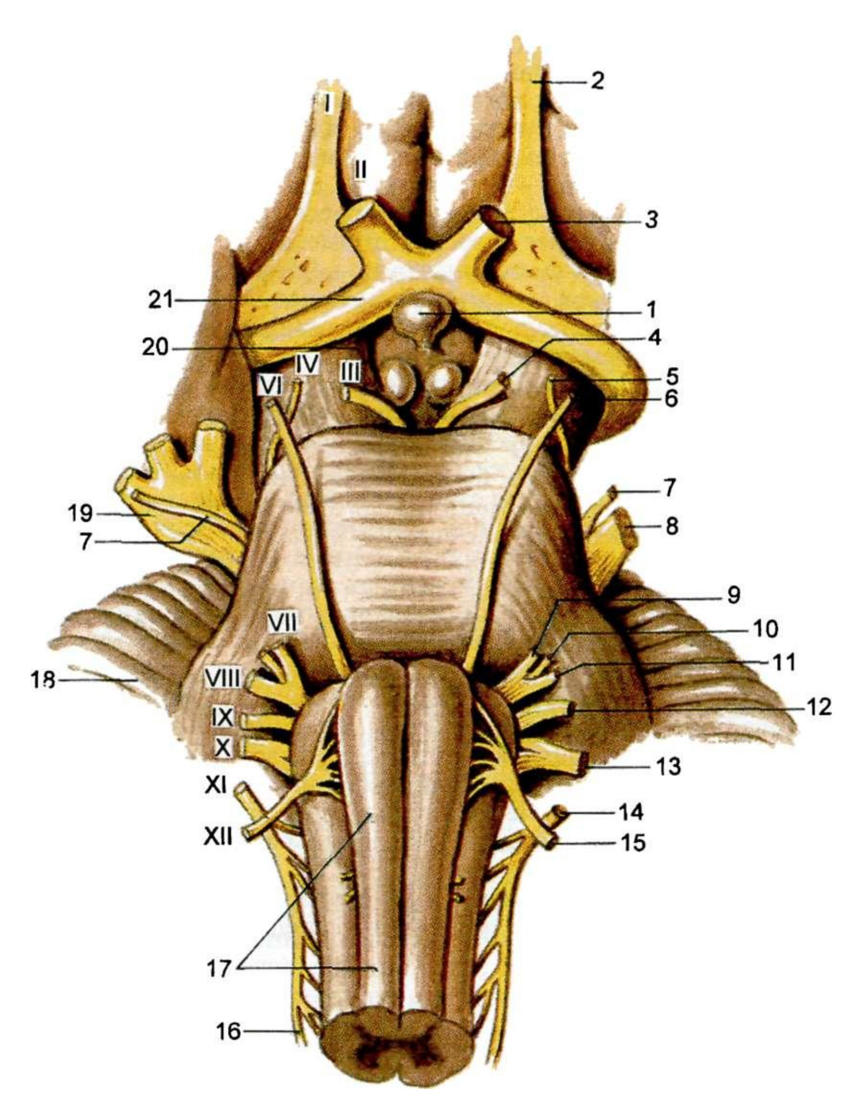


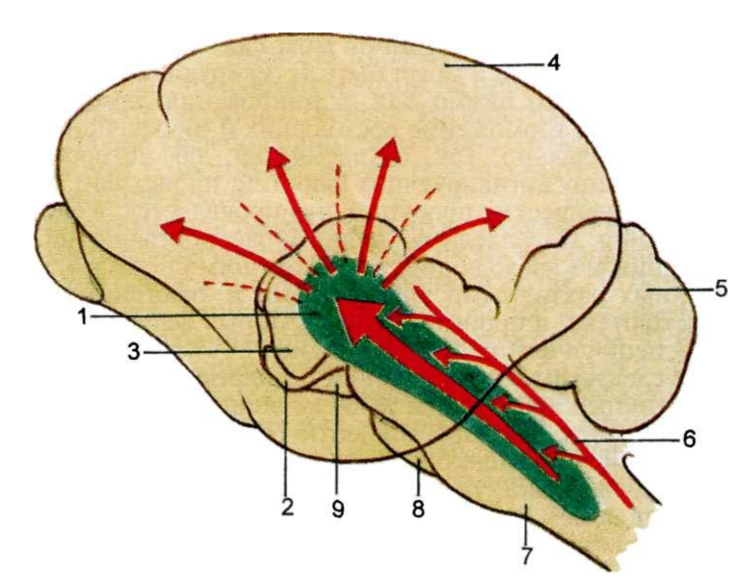
Рис. 9.1. Основание головного мозга и корешки черепных нервов.

1 — гипофиз; 2 — обонятельный нерв; 3 — зрительный нерв; 4 — глазодвигательный нерв; 5 — блоковой нерв; 6 — отводящий нерв; 7 — двигательный корешок тройничного нерва; 8 — чувствительный корешок тройничного нерва; 9 — лицевой нерв; 10 — промежуточный нерв; 11 — преддверно-улитковый нерв; 12 — языкоглоточный нерв; 13 — блуждающий нерв; 14 — добавочный нерв; 15 — подъязычный нерв; 16 — спинномозговые корешки добавочного нерва; 17 — продолговатый мозг; 18 — мозжечок; 19 — тройничный нерв; 20 — ножка мозга; 21 — зрительный тракт.

близости черепных ядер или проникающих сюда по коллатералям от проходящих через ствол афферентных и эфферентных проводящих путей. Среди связей ретикулярной формации важнейшими можно считать корково-ретикулярные, спиноретикулярные пути, связи между РФ ствола с образованиями промежуточного мозга и стриопаллидарной системой, мозжечково-ретикулярные пути. Отростки клеток РФ формируют афферентные и эфферентные связи между содержащимися в покрышке ствола ядрами черепных нервов и проекционными проводящими путями, входящими в состав покрышки ствола. По коллатералям от проходящих через ствол мозга афферентным путям РФ получает "подзаряжающие" ее импульсы и выполняет при этом функции аккумулятора и генератора энергии. Следует отметить и высокую чувствительность РФ к гуморальным факторам, в том числе к гормонам, лекарственным средствам, молекулы которых достигают ее гематогенным путем.

На основании результатов исследований Г. Мэгуна и Д. Моруцци (H. Mougoun, D. Morruzzi), опубликованных в 1949 г., принято считать, что у человека верхние отделы РФ ствола мозга регулируют уровень сознания, внимания, двигательной и психической активности. Эта часть РФ получила название восходящей неспецифической активирующей системы (рис. 9.2).

К восходящей активирующей системе относятся ядра ретикулярной формации, расположенные на уровне среднего мозга, к которым подходят коллатерали от восходящих чувствительных систем. Возникающие в этих ядрах нервные импульсы по полисинаптическим проводящим путям, проходя через интраламинарные ядра таламуса, субталамические ядра к коре больших полушарий, оказывают на нее активирующее влияние. Восходящие влияния



Рис, **9.2.** Ретикулярная формация ствола, ее активирующие структуры и восходящие пути к коре больших полушарий (схема).

1 — ретикулярная формация ствола мозга и ее активирующие структуры; 2 — гипоталамус; 3 — таламус; 4 — кора большого мозга; 5 — мозжечок; 6 — афферентные пути и их коллатерали; 7 — продолговатый мозг; 8 — мост мозга; 9 — средний мозг.

неспецифической активирующей ретикулярной системы имеют важное значение в регуляции тонуса коры больших полушарий, а также в регуляции сна и бодрствования.

В случаях поражения активирующих структур ретикулярной формации, а также при нарушении ее связей с корой больших полушарий возникает снижение уровня сознания, активности психической деятельности, двигательной активности. При этом возможны проявления оглушенности, общей и речевой гипокинезии, синдрома акинетического мутизма, сопора, комы, вегетативного состояния.

В составе РФ имеются отдельные территории, получившие в процессе эволюции элементы специализации — вазомоторный ,(депрессорные и прессорные его зоны), дыхательный (экспираторный и инспираторный), рвотный и некоторые другие центры. РФ содержит структуры, корригирующие мышечный тонус, влияющие на соматопсиховегетативную интеграцию. РФ обеспечивает поддержание витальных рефлекторных функций дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, принимает участие в формировании таких сложных двигательных актов, как кашель, чиханье, жевание, рвота, сочетанная работа речедвигательного аппарата.

Многообразны восходящие и нисходящие влияния РФ на различные уровни нервной системы, которые "настраиваются" ею на выполнение той или иной конкретной функции. Обеспечивая поддержание определенного тонуса коры больших полушарий головного мозга, ретикулярная формация сама испытывает контролирующее влияние со стороны коры, получающей таким образом возможность регулировать активность собственной возбудимости, а также влиять на характер воздействий ретикулярной формации на другие структуры мозга.

Нисходящие влияния РФ на спинной мозг сказываются прежде всего на состоянии мышечного тонуса и могут быть активирующими или тормозящими мышечный тонус, что важно для формирования двигательных актов. Обычно активация или торможение восходящих и нисходящих влияний РФ осуществляется параллельно. Так, во время сна, для которого характерно торможение восходящих активирующих влияний, происходит торможение и нисходящих неспецифических проекций, что проявляется, в частности, снижением тонуса мышц. Параллелизм влияний, распространяющихся от ретикулярной формации по восходящим и нисходящим системам, отмечается и при обусловленных различными эндогенными и экзогенными причинами коматозных состояниях, в происхождении которых ведущая роль отводится дисфункции неспецифических структур мозга.

Вместе с тем следует отметить, что при патологических состояниях взаимоотношение функций восходящих и нисходящих влияний может иметь и более сложный характер. Так, при эпилептических пароксизмах, при горметоническом синдроме Давиденкова, возникающем обычно вследствие грубых поражений ствола мозга, угнетение функций коры больших полушарий сочетается с повышением мышечного тонуса.

Все это свидетельствует о сложности взаимоотношения функций различных структур ретикулярной формации, которые могут вести как к синхронным восходящим и нисходящим влияниям, так и к их расстройствам с разным знаком. Вместе с тем ретикулярная формация является лишь частью более глобальной интегративной системы, включающей лимбические и корковые структуры лимбико-ретикулярного комплекса, во взаимодействии с которыми и осуществляется организация целенаправленного поведения.

РФ может участвовать в формировании патогенетических процессов, являющихся основой некоторых клинических синдромов, возникающих при локализации первичного патологического очага не только в стволе, но и в отделах мозга, расположенных выше или ниже, что объяснимо с точки зрения современных представлений о вертикально построенных функциональных системах, действующих по принципу обратной связи. Связи РФ имеют сложную вертикальную организацию. Основой ее являются нейронные круги между корковыми, подкорковыми, стволовыми и спинальными структурами. Эти механизмы принимают участие в обеспечении психических функций и двигательных актов, а также оказывают влияние на состояние функций вегетативной нервной системы.

Понятно, что особенности патологических проявлений, связанных с нарушением функций РФ, находятся в зависимости от характера, распространенности и выраженности патологического процесса и от того, какие именно отделы РФ оказались в него вовлечены. Дисфункция лимбико-ретикулярного комплекса, и в частности РФ, может быть обусловлена многими вредными токсическими, инфекционными воздействиями, дегенеративными процессами, расстройствами кровоснабжения, опухолью или травмой мозга.

9.3. Продолговатый мозг

Продолговатый мозг (medulla oblongata) — непосредственное продолжение спинного мозга. Условная граница между ними располагается на уровне большого затылочного отверстия; она проходит через первые спинномозговые корешки или зону перекреста пирамидных путей. Продолговатый мозг имеет длину 2,5—3 см, по форме он похож на опрокинутый усеченный конус; иногда его называют луковицей (bulbus). Нижняя часть продолговатого мозга находится на уровне края большого затылочного отверстия, а верхняя, более широкая, граничит с мостом мозга. Эта граница проходит на уровне середины ската затылочной кости.

Посредине вентральной поверхности продолговатого мозга проходит глубокая продольная передняя срединная щель (fissura mediana anterior), являющаяся продолжением одноименной щели спинного мозга. По бокам от нее расположены возвышения — пирамиды, состоящие из корково-спинномозговых путей, включающих аксоны центральных мотонейронов. Позади пирамид с каждой стороны продолговатого мозга находится по нижней оливе (oliva inferior). Из расположенной между пирамидой и оливой переднебоковой борозды (sulcus lateralis anterior) выходят корешки подъязычного (XII) нерва. Позади олив находится задняя латеральная борозда (sulcus lateralis posterior), через которую из продолговатого мозга выходят корешки добавочного, блуждающего и языкоглоточного (XI, X и IX) нервов.

В нижней части дорсальной поверхности продолговатого мозга между задней срединной бороздой и задней боковой бороздой находятся два продольных валика, состоящих из пришедших сюда по задним канатикам спинного мозга нежного и клиновидного пучков. В связи с развертыванием центрального канала спинного мозга в четвертый желудочек мозга валики, образованные из нежного и клиновидного пучков, расходятся в стороны и заканчиваются утолщениями (tuberculi nuclei gracilis et cuneatus), соответствующими

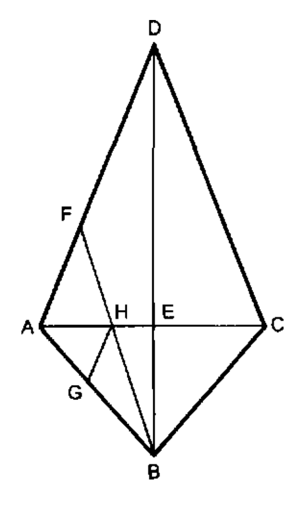


Рис. 9.3. Геометрическая схема ромбовидной ямки (по Л. В. Блуменау). Пояснения в тексте.

расположению одноименных ядер, состоящих из вторых нейронов путей проприоцептивной чувствительности.

Большую часть дорсальной поверхности продолговатого мозга составляет нижний треугольник дна IV желудочка мозга — ромбовидной ямки, которую снизу ограничивают нижние, а сверху — верхние ножки мозжечка. Если утлы ромбовидной ямки ABCD, как предлагал Л.В. Блюменау (1906), соединить прямыми линиями АС и BD, обозначив точку их пересечения Е, а затем провести биссектрису угла ABD и обозначить точки ее пересечения линий АЕ и AD буквами Н и F и из точки Н опустить прямую, параллельную линии AD, пересекающую линию АВ в точке G, то можно обратить внимание на созданные в пределах ромбовидной ямки треугольники и четырехугольник, которые позволяют представить, каким образом на нее проецируются расположенные в каудальной части ствола мозга ядра черепных нервов (рис. 9.3).

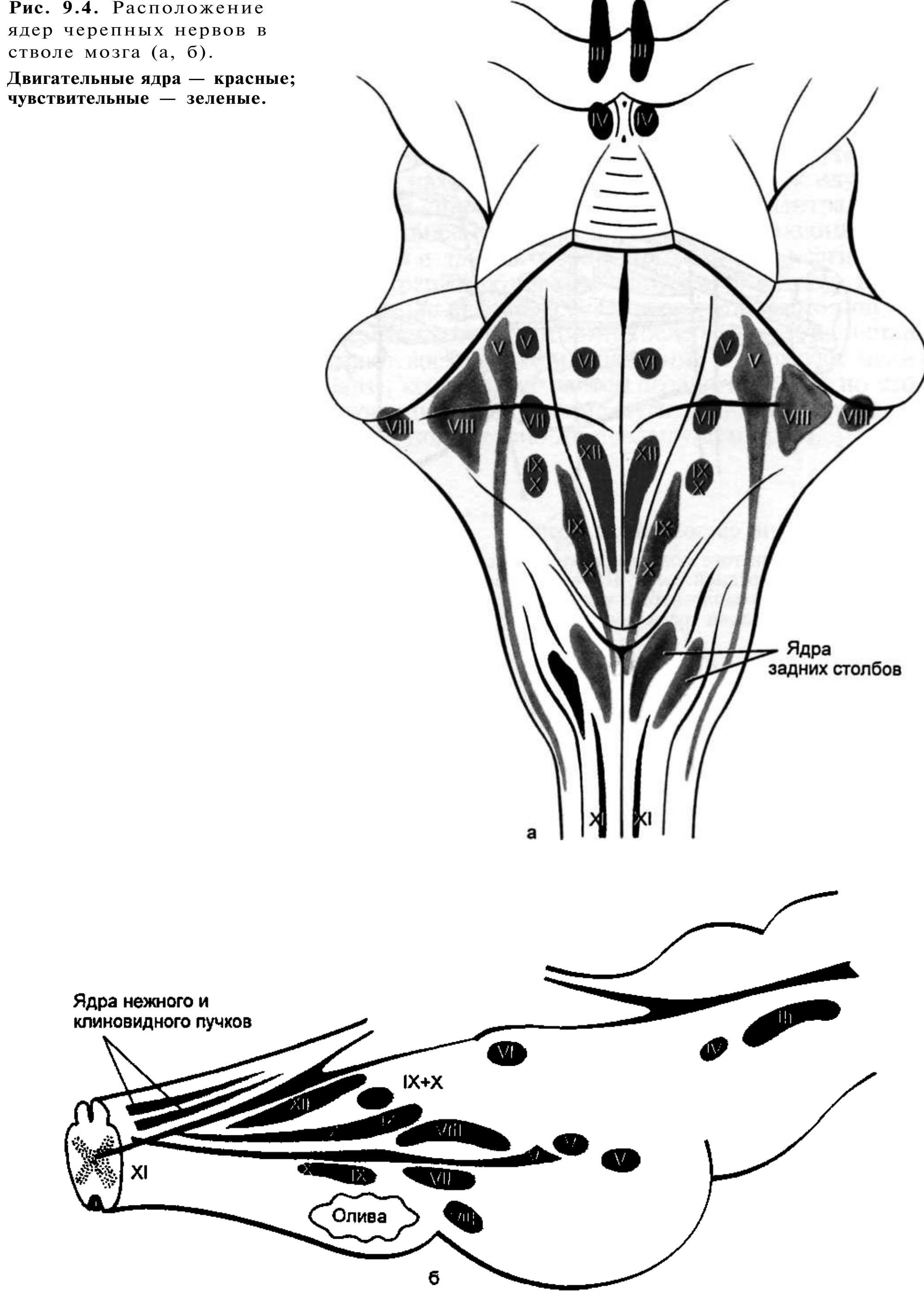
При этом можно отметить, что треугольник НВЕ занят возвышением, расположенным над ядром подъязычного (XII черепного) нерва, и обозначается как треугольник ядра подъязычного нерва (trigonum nervi hypoglossi). В треугольнике GHB находится углубление (fovea inferior, или fovea vagi). Под ним заключено заднее парасимпатическое ядро блуждающего нерва. Поэтому треугольник GHB называется еще и треугольником блуждающего нерва (trigonum nervi vagi). Наружную часть ромбовидной ямки в зоне вписанного в нее четырехугольника AFHG занимает возвышение, находящееся над ядрами слухового (VIII черепного) нерва, а потому носит название слухового поля (area acustica), а приподнятый его центр обозначается как слуховой бугорок (tuberculum acustici).

Белое вещество продолговатого мозга состоит из проводящих путей, часть из которых проходит через него транзитом, часть прерывается в ядрах продолговатого мозга и входящей в его состав РФ или начинается от них. Корково-спинномозговые (пирамидные) пути проходят через основание продолговатого мозга, участвуя в формировании находящихся в его составе пирамид и затем совершают неполный перекрест. Подвергшиеся перекресту волокна корково-спинномозгового пути сразу же попадают в состав латеральных канатиков спинного мозга; волокна, не участвующие в формировании перекреста, попадают в состав переднего спинального канатика. Как перешедшие на противоположную сторону, так и оставшиеся на своей стороне волокна корково-спинномозгового пути, а также другие эфферентные связи, спускающиеся из различных структур головного мозга в спинной мозг, направляются к находящимся в передних рогах спинного мозга периферическим двигательным нейронам.

Строение продолговатого мозга неидентично на разных его уровнях (рис. 9.4). В связи с этим для более полного и систематического знакомства со строением продолговатого мозга рассмотрим структуру поперечных срезов,

Рис. 9.4. Расположение ядер черепных нервов в стволе мозга (а, б).

Двигательные ядра — красные; чувствительные — зеленые.



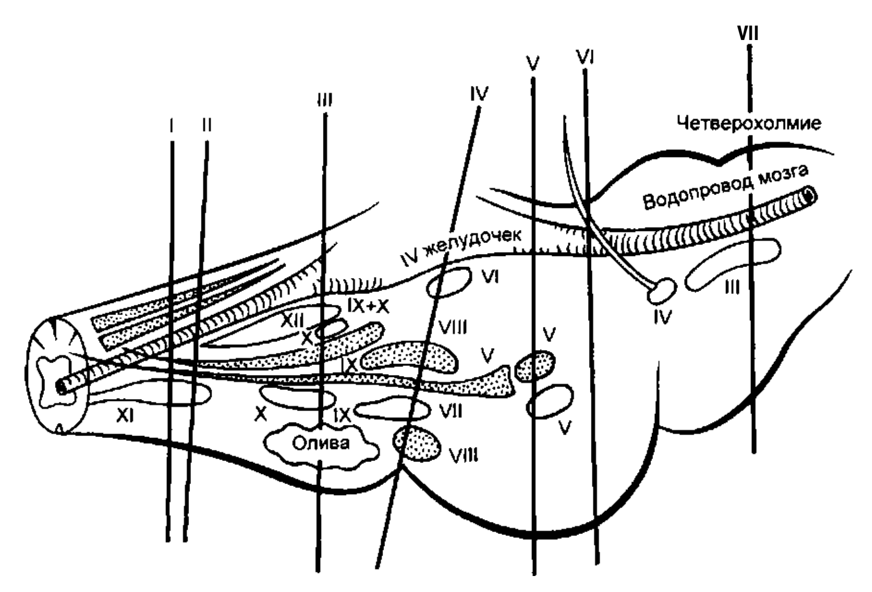


Рис. 9.5. Уровни срезов ствола мозга.

I — срез продолговатого мозга на его границе со спинным мозгом; II — срез продолговатого мозга на уровне его средней части; III — срез продолговатого мозга на уровне верхней части; IV — срез на границе продолговатого мозга и моста; V — срез на уровне средней трети моста; VI — срез на уровне средней трети моста; VII — срез на уровне передних бугров четверохолмия.

произведенных через каудальный, средний и оральный его отделы (рис. 9.5). В дальнейшем изложении с той же целью будут описаны поперечные срезы моста и среднего мозга.

Нижняя часть продолговатого мозга. При изучении поперечного среза каудальной части продолговатого мозга (рис. 9.6) обращает на себя внимание, что его строение здесь имеет значительное сходство со спинным мозгом. Еще сохранились остатки рогов спинного мозга, в частности его передних рогов, которые как бы отсекаются от основной массы центрального серого вещества пирамидными волокнами, подвергшимися перекресту, направляющимися в боковые канатики спинного мозга. Из наружной части передних рогов выходят первые передние спинномозговые корешки, а из клеток основания передних рогов — аксоны, формирующие церебральный корешок XI черепного нерва. Центральную часть серого вещества на этом уровне занимает нижний отдел ретикулярной формации ствола мозга.

Боковые части среза занимают в основном восходящие и нисходящие проводящие пути (tractus spinothalamicus lateralis et medialis, tracti spinocerebellaris dorsalis et ventralis и др.), занимающие на этом уровне положение, близкое к тому, которое свойственно им в спинном мозге.

Вдоль наружных отделов задних рогов на рассматриваемом срезе продолговатого мозга проходит спускающийся из моста мозга спинномозговой путь тройничного нерва (нисходящий корешок V черепного нерва), окруженный клетками, составляющими его ядро. Верхняя часть среза занята приходящими сюда по задним канатикам спинного мозга клиновидным и нежным пучками, а также нижними частями ядер, в которых эти пучки заканчиваются.

Средняя часть продолговатого мозга. Основание среза занято мощными пирамидами (pyramides). В покрышке продолговатого мозга на этом уровне находятся ядра XI, а чуть выше — ядра XII черепных нервов. В латеральной части покрышки видна рассеченная нижняя олива, вещество которой на разрезе напоминает складчатый мешок (рис. 9.7).

В задней части среза располагаются больших размеров ядра нежного и клиновидного пучков, в которых заканчиваются первые нейроны путей глубокой чувствительности. Аксоны находящихся в этих ядрах клеток идут вперед и медиально, огибая при этом спереди начальный отрезок центрального канала спинного мозга и окружающее его серое вещество. Эти аксоны (fibre arcuatae internae), идущие с одной и другой сторон, проходя через сагиттальную плоскость, полностью перекрещиваются друг с другом, формируя таким образом верхний, или чувствительный, перекрест, известный также под названием перекреста петли (decussatio limniscorum). После перекреста составляющие его волокна принимают восходящее направление и образуют медиальные петли (lemnisci medialis), которые находятся позади пирамид по сторонам от средней линии. Остальные проводящие пути занимают позицию, приблизительно аналогичную их положению на предыдущем срезе.

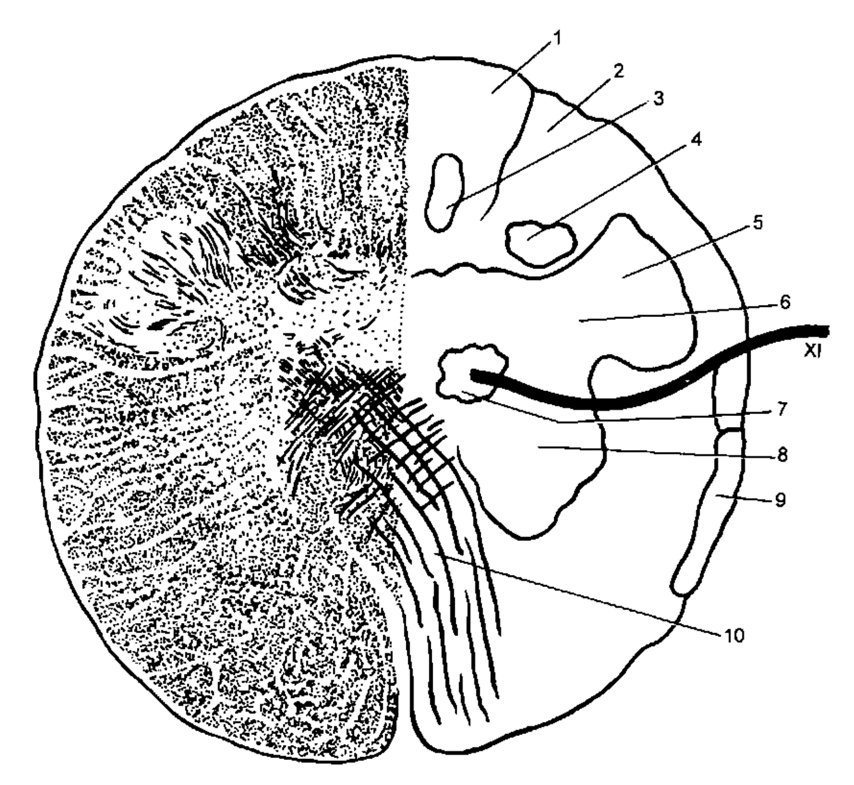


Рис. **9.6.** Срез продолговатого мозга на границе его со спинным мозгом.
1 — нежный пучок; 2 — клиновидный пучок; 3 — ядро нежного пучка; 4 — ядро клиновидного пучка; 5 — ядро нисходящего корешка V нерва; 6 — задний рог; 7 — ядро XI нерва; 8 — передний рог; 9 — задний спиноцеребеллярный путь; 10 — перекрест корково-спинномозговых (пирамидных) путей.

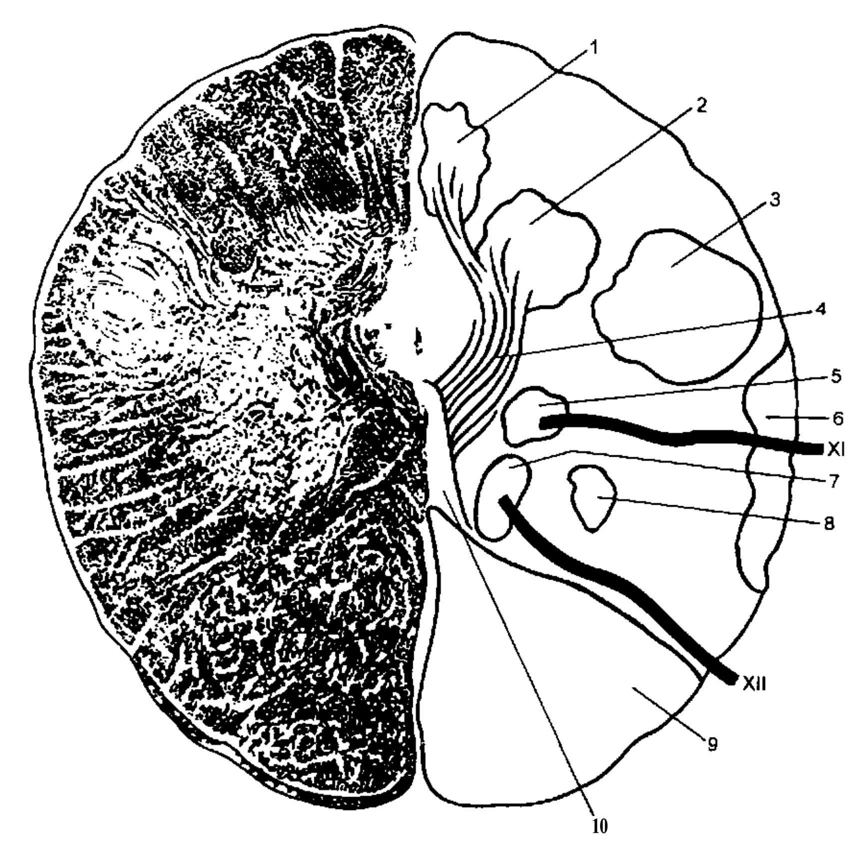


Рис. **9.7. Срез продолговатого мозга на уровне средней его части.**

1, 2 — ядра нежного и клиновидного пучков; 3 — ядро спинномозгового корешка тройничного (V) нерва; 4 — перекрест бульботаламических путей; 5 — ядро добавочного (IX) нерва; 6 — спиноцеребеллярные пути; 7 — ядро подъязычного (XII) нерва; 8 — спиноталамический путь; 9 — пирамидный путь; 10 — задний продольный пучок.

Верхняя часть продолговатого мозга. Здесь центральный канал спинного мозга развернут в четвертый желудочек, и срез проходит через нижний треугольник ромбовидной ямки, составляющей его дно. Образования, которые в нижней части продолговатого мозга располагались над центральным каналом, теперь раздвинуты в стороны и занимают заднебоковые отделы среза (рис. 9.8).

Дно четвертого желудочка выстилают клетки эпендимы. Под слоем эпендимы находится центральное серое вещество, в котором вблизи от средней линии располагаются ядра XII черепного нерва. Кнаружи от каждого из них находится заднее ядро блуждающего нерва (nucleus dorsalis nervi vagi), а еще латеральнее виден окруженный клетками поперечно рассеченный пучок волокон, известный как одиночный пучок. Окружающие его клетки составляют ядро одиночного пути (nucleus tractus solitarii). Вблизи от него находится мелкоклеточное вегетативное слюноотделительное ядро (nucleus salivatorius).

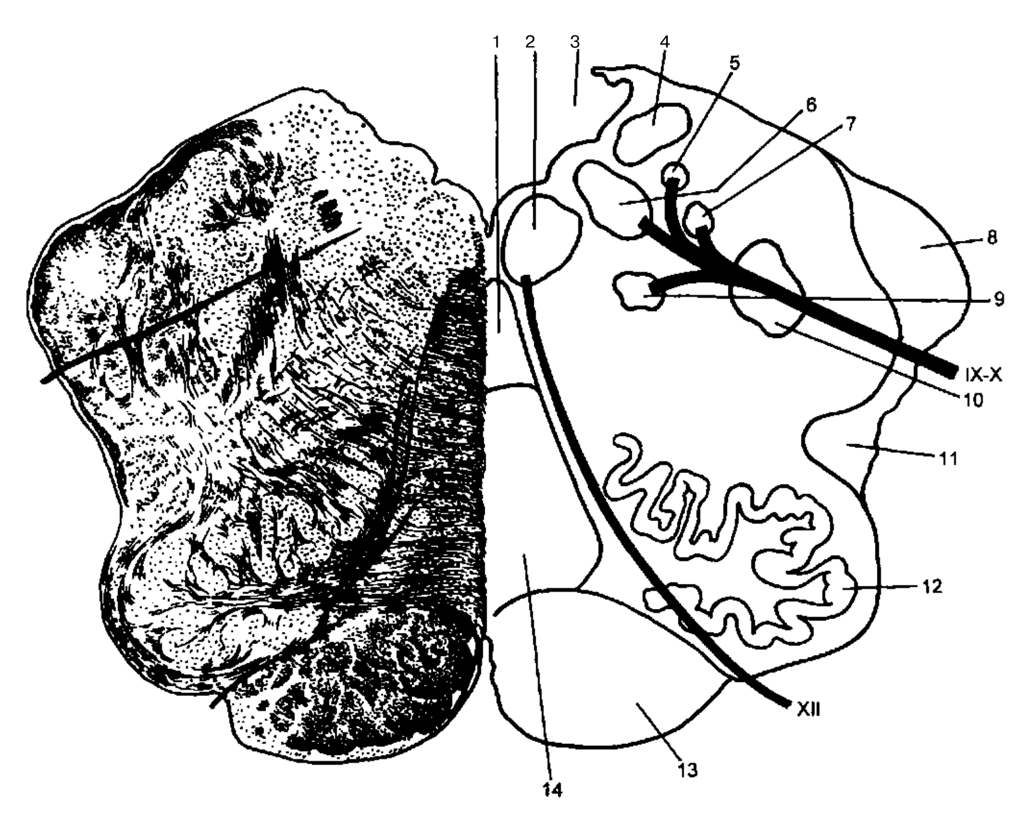


Рис. **9.8. Срез ствола на уровне верхней части продолговатого мозга.**

1 — медиальный продольный пучок; 2 — ядро XII нерва; 3 — ромбовидная ямка, 4 — ядра вестибулярного нерва; 5 — заднее ядро X нерва; 6 — ядро общей чувствительности X нерва; 7 — ядро одиночного пучка (вкусовое ядро); 8 — задний спиноцеребеллярный путь; 9 — обоюдное ядро; 10 — ядро нисходящего корешка V нерва; 11 — передний спиноцеребеллярный путь; 12 — нижняя олива; 13 — корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 14 — медиальная петля.

Нижняя часть ядра одиночного пути и слюноотделительного ядра относится к языкоглоточному, а верхняя — к промежуточному нервам.

В глубине ретикулярной формации в центре покрышки находится крупноклеточное ядро, которое является как бы оральным продолжением ядра XI черепного нерва. Это двигательное ядро, нижняя часть которого относится к IX, а верхняя к X черепным нервам. В связи с этим ядро носит название двойного ядра (nucl. ambiguus), хотя аксоны клеток нижней части этого ядра составляют черепную часть еще и добавочного нерва.

Ядра нежного и клиновидного пучков на этом срезе рассечены на уровне своего верхнего полюса, размеры их здесь невелики. На ядро клиновидного пути наслаиваются наружные дугообразные волокна, являющиеся продолжением заднего спинно-мозжечкового пучка Флексига, участвующие в формировании нижней мозжечковой ножки. В ее формировании принимают участие и идущие из олив волокна оливоцеребеллярного пути, большая часть которых предварительно переходит на противоположную сторону.

Между оливами располагаются медиальные петли. Кзади от них находятся медиальные продольные пучки и покрышечно-спинальные пути, идущие от ядер крыши среднего мозга в спинной мозг. Через боковые отделы среза проходят другие длинные проводящие пути, не прерывающиеся в продолговатом мозге. Размеры ретикулярной формации по сравнению с уровнями предыдущих срезов продолжают нарастать. Ретикулярная формация фрагментируется пересекающими ее в разных направлениях нервными волокнами.

В самых высоких отделах продолговатого мозга на границе с мостом ширина IV желудочка достигает максимума. В связи с тем что толщина расположенных по сторонам от ромбовидной ямки нижних мозжечковых ножек здесь уже велика, размеры среза продолговатого мозга на этом уровне оказываются самыми большими. Кроме упомянутых уже образований продолговатого мозга, большое место занимают нижние отделы черепных ядер моста, описание которых будет представлено при рассмотрении этого отдела ствола мозга.

9.4. Черепные нервы продолговатого мозга

9.4.1. Добавочный (XI) нерв (n. accessorius)

Добавочный нерв имеет черепную и спинномозговую части, и его можно рассматривать как переходный между спинномозговыми и черепными нервами. Его вполне можно было бы называть спинно-черепным. Поэтому с него мы начинаем описание черепных нервов (рис. 9.9).

Добавочный нерв является двигательным. Его основное длинное двигательное ядро формируют клетки основания передних рогов Сц—Су сегментов спинного мозга. Аксоны клеток спинального ядра XI черепного нерва выходят из указанных сегментов спинного мозга между передними и задними спинномозговыми корешками и у боковой его поверхности, постепенно сливаясь друг с другом, форми-

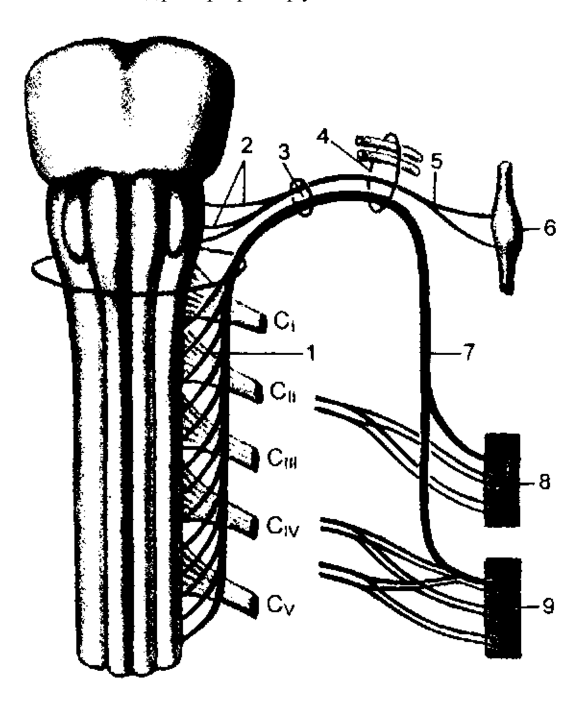


Рис 9.9. **Добавочный (XI) нерв и его связи.**

1 — спиномозговые корешки добавочного нерва; 2 — черепные корешки добавочного нерва; 3 — ствол добавочного нерва; 4 — яремное отверстие; 5 — внутренняя часть добавочного нерва; 6 — нижний узел блуждающего нерва; 7 — наружная ветвь добавочного нерва; 8 — грудино-ключично-сосцевидная мышца; 9 — трапециевидная мышца. Красным цветом обозначены двигательные нервные структуры; синим — чувствительные вегетативные, зеленым — парасимпатические, фиолетовым — афферентные вегетативные.

руют спинномозговой корешок добавочного нерва, который принимает восходящее направление и входит в полость задней черепной ямки через большое затылочное отверстие. В задней черепной ямке к спинномозговому корешку присоединяется церебральный (черепной) корешок, состоящий из аксонов нейронов, расположенных в нижней части двойного ядра рядом с нейронами блуждающего нерва (X черепного нерва). Церебральная часть XI черепного нерва может рассматриваться как часть X черепного нерва, так как не только имеет общее с ним двигательное ядро, но и фактически общие функции.

Формирующийся после *слияния* церебральных и спинальных корешков XI черепной нерв выходит из заднелатеральной борозды продолговатого мозга ниже корешка X черепного нерва. Сформировавшийся после этого ствол XI черепного нерва выходит из полости черепа через яремное отверстие (foramen jugularis). После этого волокна черепной части ствола XI черепного нерва присоединяются к X черепному нерву, а оставшаяся спинномозговая часть, называющаяся *наружной ветвью добавочного нерва,* спускается на шею и иннервирует грудино-ключично-сосцевидную мышцу (m. sternocleidomastoideus) и верхнюю часть трапециевидной мышцы (m. trapezium).

Поражение спинномозгового ядра или ствола XI черепного нерва и его ветвей на любом уровне ведет к развитию периферического паралича или пареза этих мышц. Со временем наступает их атрофия, ведущая к асимметрии, выявляемой при внешнем осмотре. При этом плечо на стороне поражения приспущено, нижний угол лопатки отходит от позвоночника и лопатка оказывается смещенной кнаружи и вверх ("крыловидная" лопатка). Затруднены "пожатие плечом" и возможность поднять руку выше горизонтального уровня. Ввиду избыточного "провисания" плеча на стороне поражения рука оказывается как бы длиннее. Если больному предложить вытянуть руки перед собой так, чтобы ладони при этом касались друг друга, а пальцы были вытянуты, то концы пальцев на стороне поражения выступают вперед.

Парез или паралич грудино-ключично-сосцевидной мышцы ведет к тому, что при поворотах головы на больной стороне эта мышца плохо контурируется. Снижение ее силы можно выявить, оказывая сопротивление повороту головы в сторону, противоположную поражению, и немного вверх. Снижение силы трапециевидной мышцы отчетливо выявляется, если обследующий положит свои руки на плечи больного и будет оказывать сопротивление активному их поднятию. При двустороннем поражении XI черепного нерва или его спинномозгового ядра отмечается тенденция к свисанию головы на грудь. Поражение XI черепного нерва обычно сопровождается глубинной, ноющей, трудно локализуемой болью в руке на стороне поражения, которая сопряжена с перерастяжением суставной сумки и связочного аппарата плечевого сустава в связи с параличом или парезом трапециевидной мышцы.

Расстройство функции XI черепного нерва может быть следствием поражения периферических двигательных нейронов у больных клещевым энцефалитом, полиомиелитом или боковым амиотрофическим склерозом. Поражение этого нерва с обеих сторон ведет к развитию симптома свисающей головы, который может быть обусловлен также и расстройством функции нервно-мышечных синапсов при миастении. Повреждение добавочного нерва возможно при краниовертебральных аномалиях, в частности при синдроме Арнольда—Киари, а также при травмах и опухолях той же локализации. При раздражении клеток спинального ядра добавочного нерва в иннервируемых им мышцах возможны фасцикулярные подергивания, кивательные движения.

Периферические нейроны, составляющие спинальное ядро XI черепного нерва, получают импульсы по корково-спинномозговым и корково-ядерным путям, а также по экстрапирамидным покрышечно-спинномозговому, преддверно-спинномозговому проводящим путям и по медиальному продольному пучку, с обеих сторон, но преимущественно — с противоположной стороны. В связи с этим изменение импульсации, поступающей со стороны центральных нейронов на периферические двигательные нейроны спинальных ядер XI черепного нерва, может обусловить спастический парез иннервируемых этим нервом поперечнополосатых мышц, более выраженный на стороне, противоположной патологическому процессу. При этом предполагается, что изменение поступающей на периферические нейроны спинальных ядер XI черепного нерва импульсов от экстрапирамидных структур может проявиться гиперкинезом по типу спастической кривошеи.

9.4.2. Подъязычный (XII) нерв (n. hypoglossus)

Подъязычный нерв является двигательным (рис. 9.10). Ядро его располагается в продолговатом мозге. При этом верхняя часть ядра находится под дном ромбовидной ямки, а нижняя спускается вдоль центрального канала до уровня начала перекреста пирамидных путей. Ядро XII черепного нерва состоит из крупных мультиполярных клеток и большого количества расположенных между ними волокон, которыми оно разделяется на 3 более или менее обособленные клеточные группы. Аксоны клеток ядра XII черепного нерва собираются в пучки, пронизывающие продолговатый мозг и выходящие из его передней боковой борозды между нижней оливой и пирамидой. В дальнейшем они покидают полость черепа через специальное отверстие в кости — канал подъязычного нерва (canalis nervi hypoglossi), расположенный над боковым краем большого затылочного отверстия, соединяясь здесь в единый ствол.

Пучки волокон XII черепного нерва, выйдя из полости черепа, соединяются в единый ствол, после чего он проходит между яремной веной и внутренней сонной артерией, образует подъязычную дугу, или петлю (ansa cervicalis), проходя здесь в непосредственной близости с волокнами, идущими от трех верхних шейных сегментов спинного мозга и иннервирующими мышцы, прикрепленные к подъязычной кости. В дальнейшем подъязычный нерв поворачивает вперед и делится на язычные ветви (rr. linguales), иннервирующие мышцы языка: подъязычно-язычную (m. hypoglossus), шилоязычную (т. styloglossus) и подбородочно-язычную (т. genioglossus), а также продольную и поперечную мышцы языка (m. longitudinalis и т. transversus linguae).

При поражении XII черепного нерва наступает периферический паралич или парез одноименной половины языка (рис. 9.11). При этом язык в полости рта смещается в здоровую сторону, а при высовывании изо рта отклоняется в сторону патологического процесса (язык "показывает на очаг"). Происходит это в связи с тем, что m. genioglossus здоровой стороны выталкивает гомолатеральную половину языка вперед, тогда как парализованная его половина отстает и язык оказывается повернут в ее сторону. Мышцы парализованной стороны языка со временем атрофируются, при этом меняется его рельеф на стороне поражения. Язык здесь становится складчатым, "географическим" Односторонний паралич языка почти не оказывает влияния на акты жевания, глотания, речи. В то же время возможны проявления при-

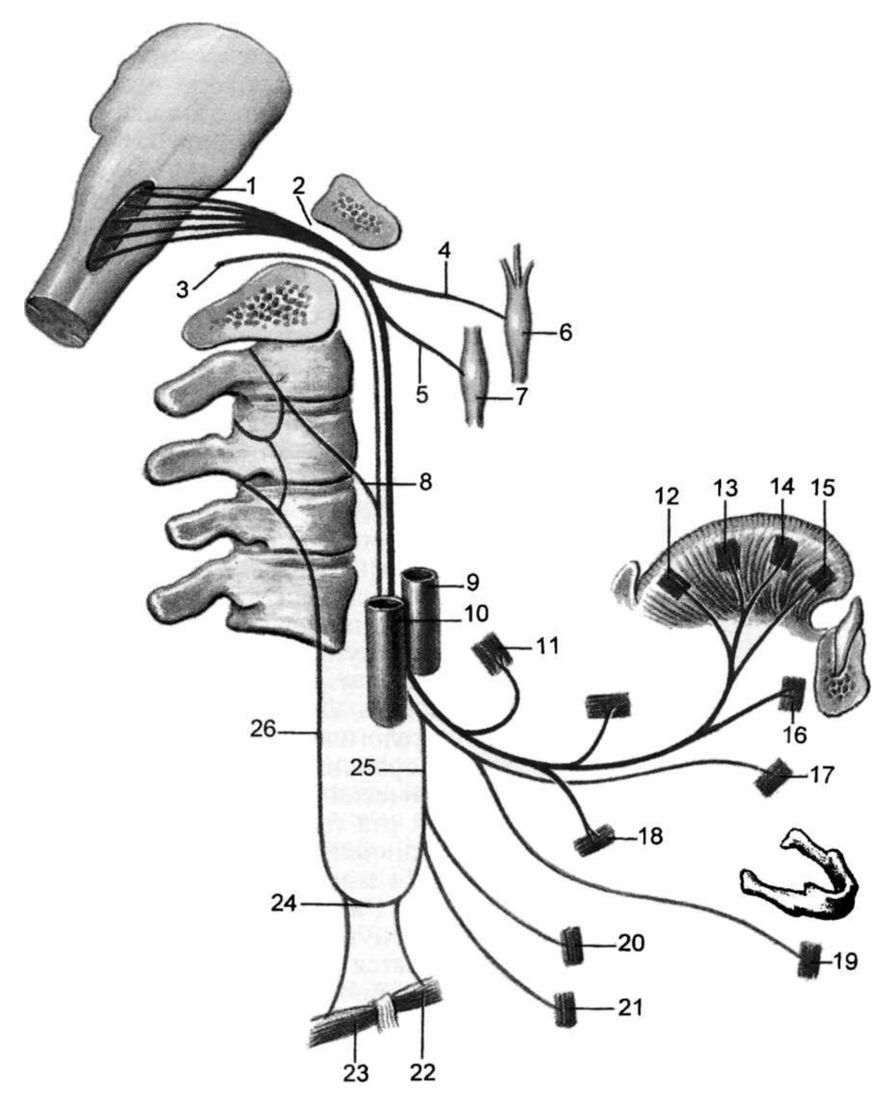


Рис. 9.10. Подъязычный (XII) нерв и его связи.

1 — ядро подъязычного нерва; 2 — подъязычный канал; 3 — менингеальная ветвь; 4 — соединительная ветвь к верхнему шейному симпатическому узлу; 5 — соединительная ветвь к нижнему узлу блуждающего (X) нерва; 6 — верхний шейный симпатический узел; 7 — нижний узел блуждающего нерва; 8 — соединительные ветви к двум первым спинномозговым узлам; 9 — внутренняя сонная артерия; 10 — внутренняя яремная вена; 11 — шилоязычная мышца; 12 — вертикальная мышца языка; 13 — верхняя продольная мышца языка; 14 — поперечная мышца языка; 15 — нижняя продольная мышца языка; 16 — подбородочно-язычная мышца; 17 — подбородочно-подъязычная мышца; 18 — подъязычно-язычная мышца; 19 — щитоподъязычная мышца; 20 — грудино-подъязычная мышца; 21 — грудино-щитовидная мышца; 22 — верхнее брюшко лопаточно-подъязычной мышцы; 23 — нижнее брюшко лопаточно-подъязычной мышцы; 24 — шейная петля; 25 — нижний корешок шейной петли; 26 — верхний корешок шейной петли. Красным цветом обозначены ветви, отходящие от продолговатого мозга, фиолетовым — от шейного отдела спинного мозга.

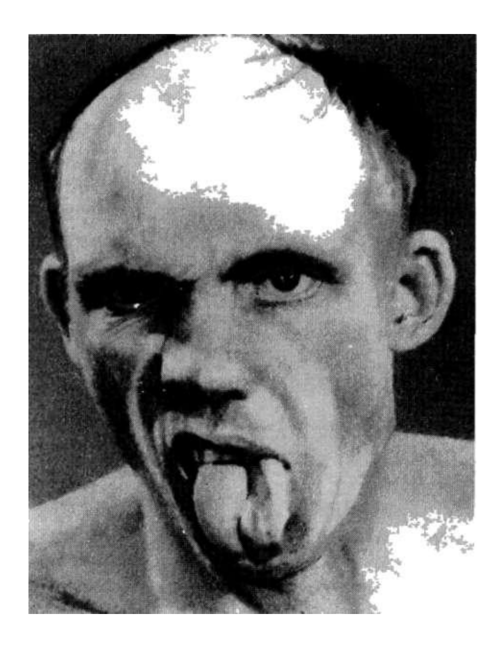


Рис. 9.11. Поражение левого подъязычного нерва по периферическому типу.

знаков пареза мышц, фиксирующих гортань. При глотании в таких случаях заметно смещение гортани в сторону.

В случае двустороннего поражения ядер или стволов XII черепного нерва может наступить полный паралич мышц языка (глоссоплегия), тогда он оказывается резко истонченным и неподвижно лежащим на диафрагме рта. При этом наступает расстройство речи в форме анартрии. При двустороннем парезе мышц языка нарушается артикуляция по типу дизартрии. Во время разговора создается впечатление, что рот у больного переполнен. Особенно сильно нарушается произнесение согласных звуков. Глоссоплегия ведет также к затруднению приема пища, так как больному трудно продвинуть пищевой комок в глотку.

Если периферический парез или паралич языка является следствием постепенно прогрессирующего поражения ядра XII черепного нерва, то характерно появление в языке на стороне патологического процесса фибриллярных и фасцикулярных подергиваний. Поражение ядер XII черепного нерва обычно сопровождается также периферическим (вялым) парезом круговой мышцы рта (m. orbicularis oris). При этом губы становятся истонченными, на них появляются морщинки, сходящиеся к ротовой щели ***('кисетныйрот"),*** больному трудно свистнуть, задуть свечу. Это явление объясняется тем, что тела периферических мотонейронов, аксоны которых проходят в составе VII (лицевого) черепного нерва к круговой мышце рта, расположены в ядре XII черепного нерва.

Если поражены нижний отдел двигательной зоны коры большого полушария или корково-нуклеарные проводящие пути, несущие импульсы от коры, в частности, к ядру XII черепного нерва, то (так как подходящие к этому ядру корково-ядерные волокна совершают практически полный перекрест) на стороне, противоположной

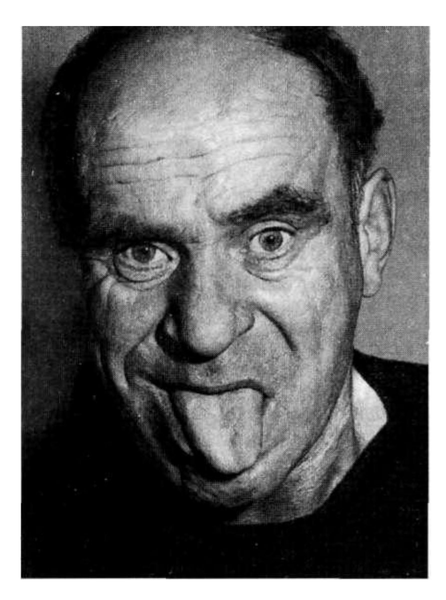


Рис. 9.12. Поражение левого подъязычного нерва по центральному типу.

патологическому процессу, возникает центральный парез мышц языка (рис 9.12). При этом язык при высовывании изо рта оказывается повернутым в сторону, противоположную патологическому очагу в мозге, атрофии языка нет и фибриллярные подергивания в нем отсутствуют. Центральный парез языка обычно сочетается с центральным парезом лицевого нерва и проявлениями центрального гемипареза на той же стороне.

Снижение силы мышц языка, возникающее при их парезе, можно проверить, если обследующий попросит больного надавить кончиком языка на внутреннюю поверхность своей щеки, а сам при этом будет оказывать сопротивление этому движению, надавливая на наружную поверхность щеки больного.

Признаки двустороннего поражения ядер и стволов XII черепного нерва обычно сочетаются с проявлениями расстройства функций других черепных нервов бульбарной группы, и тогда возникает клиническая картина более полного бульбарного синдрома; нарушение же функций корково-нуклеарных проводящих путей, идущих к двигательным ядрам этих нервов, проявляется псевдобульбарным синдромом, представляющим собой проявление центрального пареза или паралича иннервируемых ими мышц.

9.4.3. Блуждающий (X) нерв (n. vagus)

Блуждающий нерв является смешанным (рис. 9.13). Он содержит двигательные, чувствительные и вегетативные (парасимпатические) волокна. В соответствии с этим в системе X черепного нерва имеется 3 основных ядра, расположенных в покрышке продолговатого мозга. Двигательное ядро двойное (nucl. ambiguus), верхняя часть его относится к IX черепному нерву, а нижняя — к X черепному нерву и к церебральной части XI черепного нерва; чувствительное ядро (nucl. sensorium) также общее для IX и X черепных нервов. Кроме того, в системе X нерва имеется собственное ядро — заднее ядро блуждающего нерва (nucl, dorsalis nervi vagi), расположенное под дном IV желудочка, снаружи от верхнего отдела ядра подъязычного нерва. Оно состоит из мелких вегетативных клеток и имеет непосредственное отношение к иннервации большинства внутренних органов и потому иногда его называют висцеральным.

X черепной нерв выходит из заднебоковой борозды продолговатого мозга и направляется к яремному отверстию, через которое вместе с IX и XI черепными нервами покидает полость черепа. В зоне яремного отверстия на стволе X черепного нерва располагаются верхний узел (ganglion superius), а на 1 см ниже, уже за пределами полости черепа — нижний узел (ganglion inferius). Оба этих узла являются аналогами спинномозговых узлов и частью чувствительной порции X черепного нерва, они содержат тела первых нейронов чувствительных путей, их аксоны направляются в продолговатый мозг к упомянутому чувствительному ядру, а дендриты — на периферию.

Ниже яремного отверстия на участке X черепного нерва, находящемся между этими узлами, к его двигательной порции присоединяются волокна добавочного нерва, составляющие его церебральный корешок и являющиеся аксонами периферических мотонейронов, входящих в состав двойного ядра.

Двигательные и чувствительные порции X черепного нерва обеспечивают иннервацию поперечнополосатых мышц верхних отделов пищеварительной и дыхательной систем: мягкое небо, глотку, гортань, надгортанник. Из ветвей

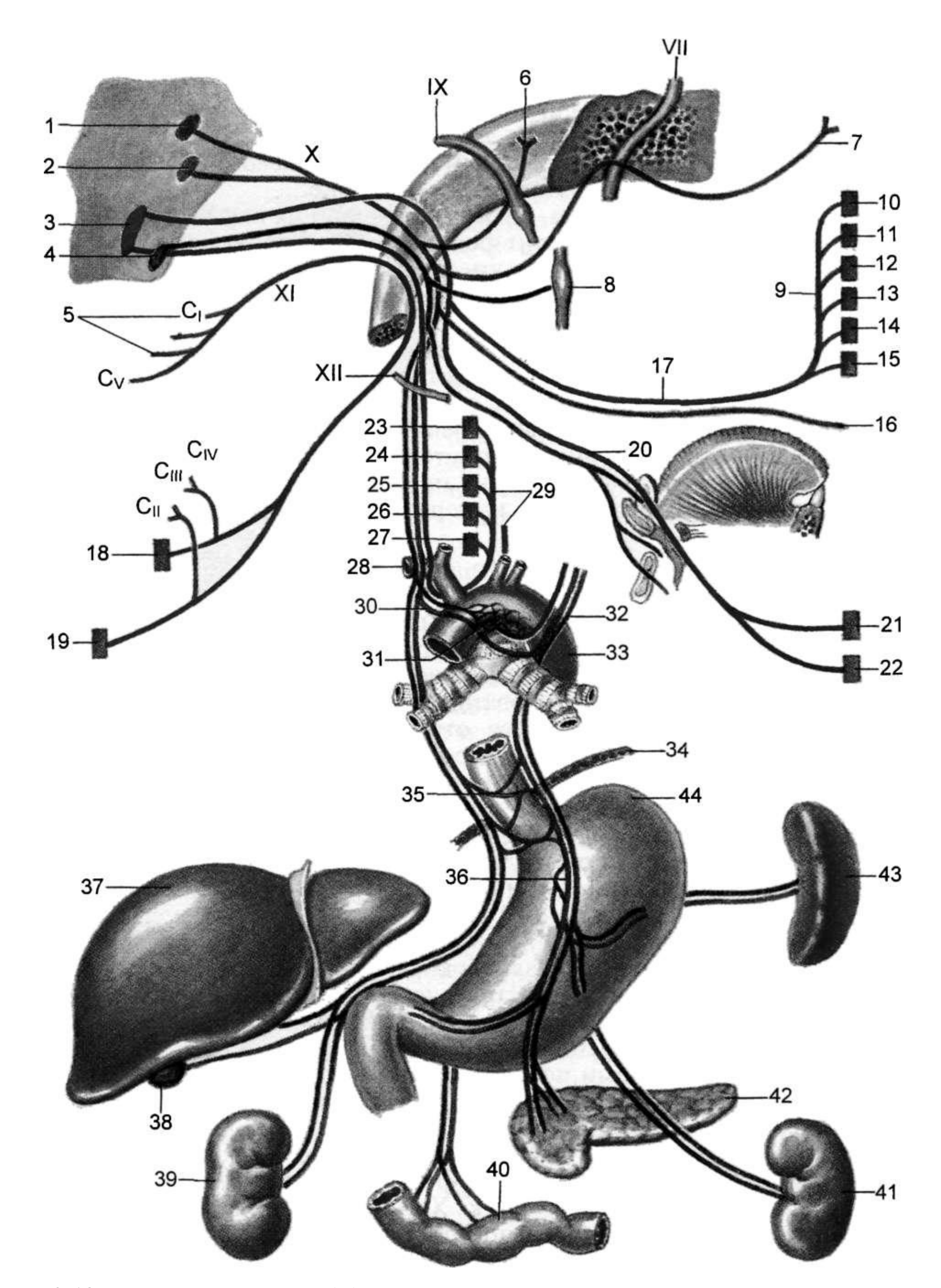


Рис. 9.13. Блуждающий нерв (X) и его связи.

1 — ядро одиночного пути; 2 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 3 — двойное ядро; 4 — заднее ядро блуждающего нерва; 5 — спинномозговые корешки добавочного нерва; 6 — менингеальная ветвь (в субтенториальное пространство); 7 — ушная ветвь (к задней поверхности ушной раковины и наружному слуховому проходу); 8 — верхний шейный симпатический

X черепного нерва, отходящих от него у основания черепа и на шее, наиболее крупными являются следующие.

Менингеальная ветвь (r. meningeus) — чувствительная, участвует в иннервации преимущественно твердой мозговой оболочки задней черепной ямки.

Ушная ветвь (r. auricularis, нерв Арнольда) — чувствительная, иннервирует заднюю стенку наружного слухового прохода и заднюю поверхность ушной раковины.

Верхний гортанный нерв (n. laringeus superior) иннервирует мышцы мягкого неба, констрикторы глотки и перстнещитовидную мышцу, участвует в чувствительной иннервации гортани и надгортанника. При **невралгии** верхнего гортанного нерва характерны приступы мучительной боли от нескольких секунд до минуты, локализующиеся в области гортани, иногда сопровождающиеся кашлем. При пальпации на боковой поверхности гортани под щитовидным хрящом отмечается болевая точка (курковая зона), давление на которую может вызвать приступ.

Возвратный гортанный нерв (n. laringeus recurrens) — правый возвратный нерв огибает спереди назад подключичную артерию, левый — дугу аорты. Затем оба нерва поднимаются между трахеей и пищеводом, участвуют в их иннервации и достигают гортани.

Конечные ветви возвратных нервов называются ***нижними гортанными нервами,*** они анастомозируют с верхними гортанными нервами. Невропатия возвратного гортанного и нижнего гортанного нервов проявляется параличом голосовых связок, других мышц гортани, кроме перстнещитовидной мышцы. В результате при поражении ветви X черепного нерва и его ветви — возвратного гортанного нерва, а также его продолжения — нижнего гортанного нерва — может нарушаться звучность голоса — дисфония в форме охриплости голоса без дисфагии ***(симптом Ортнера)*** ввиду наступающего на стороне патологического процесса пареза или паралича голосовой связки, выявляемого при ларингоскопии.

Поражение обоих возвратных гортанных нервов вызывает афонию и респираторный стридор. Подобная дисфония или афония может быть следствием аневризмы аорты, опухоли средостения, перенесенных операций на шее или средостении, но нередко причины невропатии возвратного гортанного нерва установить не удается.

После отхождения указанных ветвей оставшаяся, состоящая в основном из парасимпатических волокон, часть блуждающего нерва, располагаясь между внутренней, затем общей сонной артериями с одной стороны и яремной веной — с другой, проникает в грудную клетку. Проходя через грудную клет-

узел; 9 — глоточное сплетение; 10 — мышца, поднимающая небную занавеску; 11 — мышца язычка; 12 — небно-глоточная мышца; 13 — небно-язычная мышца; 14 — трубно-глоточная мышца; 15 — верхний констриктор глотки; 16 — чувствительные ветви к слизистой оболочке нижней части глотки; 17 — верхний гортанный нерв; 18 — грудино-ключично-сосцевидная мышца; 19 — трапециевидная мышца; 20 — нижний гортанный нерв; 21 — нижний констриктор глотки; 22 — перстнещитовидная мышца; 23 — черпаловидные мышцы; 24 — щиточерпаловидная мышца; 25 — латеральная перстнечерпаловидная мышца; 26 — задняя перстнечерпаловидная мышца; 27 — пищевод; 28 — правая подключичная артерия; 29 — возвратный гортанный нерв; 30 — грудные сердечные нервы; 31 — сердечное сплетение; 32 — левый блуждающий нерв; 33 — дуга аорты; 34 — диафрагма; 35 — пищеводное сплетение; 36 — чревное сплетение; 37 — печень; 38 — желчный пузырь; 39 — правая почка; 40 — тонкая кишка; 41 — левая почка; 42 — поджелудочная железа; 43 — селезенка; 44 — желудок. Красным цветом обозначены двигательные нервные структуры; синим — чувствительные; зеленым — парасимпатические.

ку, X черепной нерв отдает бронхиальные и грудные сердечные ветви и затем через пищеводное отверстие диафрагмы попадает в брюшную полость. Здесь X черепной нерв делится на передний и задний блуждающие стволы (truncus vagalis anteror et truncus vagalis posterior); многочисленные их ответвления (желудочные, чревные, почечные и другие ветви) обеспечивают чувствительность и парасимпатическую иннервацию (иннервацию гладкой мускулатуры, пищеварительных желез, мочевыделительной системы и пр.).

При поражении блуждающего нерва в проксимальном отделе отмечается свисание мягкого неба на стороне патологического процесса; оно оказывается неподвижным или напрягается меньше, чем на здоровой стороне, небная занавеска при фонации смещается в здоровую сторону. При этом, как правило, на стороне поражения X черепного нерва язычок (uvula) отклонен в здоровую сторону, ***снижены или отсутствуют глоточный и небный рефлексы.*** Они проверяются с обеих сторон с помощью шпателя, ложки или свернутого в трубку листа бумаги, которыми обследующий прикасается к задней стенке глотки или к мягкому небу.

Двустороннее снижение функций блуждающих нервов может обусловить проявления бульбарного синдрома, в частности расстройство речи в виде афонии и дисфагию — нарушение глотания, поперхивание жидкой пищей — следствие пареза мягкого неба, небной занавески, надгортанника, глотки. Ослабление глотательного рефлекса ведет к скоплению в полости рта слюны, остатков пищи. Парез глотки и снижение кашлевого рефлекса способствуют обтурации верхних дыхательных путей с последующей окклюзией бронхов, что ведет к расстройству дыхания и развитию обтурационной пневмонии.

Раздражение парасимпатической порции блуждающих нервов может вести к брадикардии, бронхо- и эзофагоспазмам, пилороспазму, к усилению перистальтики, рвоте, повышению секреции желез пищеварительного тракта, к возможному развитию язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки. Поражение этих нервов ведет к расстройствам дыхания, тахикардии, угнетению секреции железистого аппарата пищеварительного тракта и т. д. Выраженное двустороннее расстройство парасимпатической иннервации внутренних органов может привести к смерти больного в связи с нарушением дыхания и сердечной деятельности.

Причиной поражения X черепного нерва может быть сирингобульбия, боковой амиотрофический склероз, интоксикация (алкогольная, дифтерийная, при отравлении свинцом, мышьяком), возможно сдавление нерва при онкологической патологии, аневризме аорты и пр.

9.4.4. Языкоглоточный (IX) нерв (n. glossopharingeus)

Языкоглоточный нерв является смешанным. Он содержит двигательные, чувствительные, в том числе вкусовые, и вегетативные парасимпатические волокна. В соответствии с этим к системе IX черепного нерва относятся расположенные в продолговатом мозге ядра: двигательное (nucl. ambiguus) и ядро общих видов чувствительности (nucl. sensorius) — общие для IX и X черепных нервов, а также вкусовое ядро вкусовой чувствительности — ядро одиночного пути (nucl. solitarius) и парасимпатическое секреторное ядро — нижнее слюноотделительное ядро (nucl. salvatorius), общее для IX черепного и промежуточного нервов.

IX черепной нерв выходит из заднебоковой борозды продолговатого мозга, находящейся позади нижней оливы, и направляется к яремному отверстию, пройдя через которое он покидает полость черепа (рис. 9.14).

Двигательная порция IX черепного нерва иннервирует всего лишь одну мышцу — шилоглоточную (m. stylopharingeus), поднимающую глотку.

Тела первых чувствительных нейронов, обеспечивающих проведение импульсов общих видов и вкусовой чувствительности, находятся в аналогах спинальных ганглиев — в верхнем (ganglion superius) и нижнем (ganglion inferius) узлах, находящихся вблизи от яремного отверстия. Дендриты этих нейронов направляются к задней трети языка, мягкому небу, зеву, глотке, передней поверхности надгортанника, а также в слуховую (евстахиеву) трубу и барабанную полость, участвуя в обеспечении в них общих видов чувствительности, а на задней трети языка еще и вкусовой чувствительности. Аксоны тех же псевдоуниполярных клеток в составе корешка IX черепного нерва проникают в продолговатый мозг, затем те из них, которые проводят импульсы общих видов чувствительности, подходят к соответствующему ядру; те же из них, по которым передаются импульсы вкусовой чувствительности, — к нижней части ядра одиночного пути.

В этих ядрах чувствительные импульсы переключаются на вторые нейроны, аксоны которых переходят на противоположную сторону, участвуя в образовании медиальной петли, и заканчивают в таламических ядрах. Аксоны третьих нейронов чувствительных путей системы IX черепного нерва проходят в составе медиальной чувствительной петли, заднего бедра внутренней капсулы, лучистого венца и заканчиваются в нижней части коры постцентральной извилины (волокна, передающие импульсы общих видов чувствительности) и в коре вокруг островка (волокна, проводящие импульсы вкусовой чувствительности, их одностороннее поражение не ведет к расстройству вкусовой чувствительности).

Следует отметить, что аналогичный рассмотренному путь от чувствительных ядер ствола к проекционным зонам коры проходят и импульсы, возникающие в рецепторном аппарате в зоне чувствительной иннервации блуждающего, тройничного и промежуточного нервов.

Парасимпатические слюноотделительные волокна, являющиеся аксонами клеток, заложенных в нижней части слюнного ядра, расположенного в латеральном отделе покрышки продолговатого мозга, через ветвь языкоглоточного нерва — барабанный нерв и малый каменистый нерв достигают ушного парасимпатического узла (gangl. oticum). Отсюда выходят постганглионарные парасимпатические волокна, которые через анастомоз переходят в ветвь тройничного нерва (n. auriculotemporalis) и иннервируют околоушную железу, обеспечивая ее секреторную функцию.

При поражении языкоглоточного нерва отмечаются затруднения глотания, нарушение чувствительности общих видов (болевая, температурная, тактильная) мягкого неба, зева, верхней части глотки, передней поверхности надгортанника, задней трети языка. За счет расстройства проприоцептивной чувствительности в языке может быть нарушено ощущение положения его в полости рта, что затрудняет пережевывание и заглатывание твердой пищи. В задней трети языка нарушается восприятие вкусовых ощущений, главным образом ощущение горького и соленого. Кроме языкоглоточного нерва, восприятие вкуса обеспечивает система промежуточного нерва и ее ветвь — барабанная струна (chorda tympani).

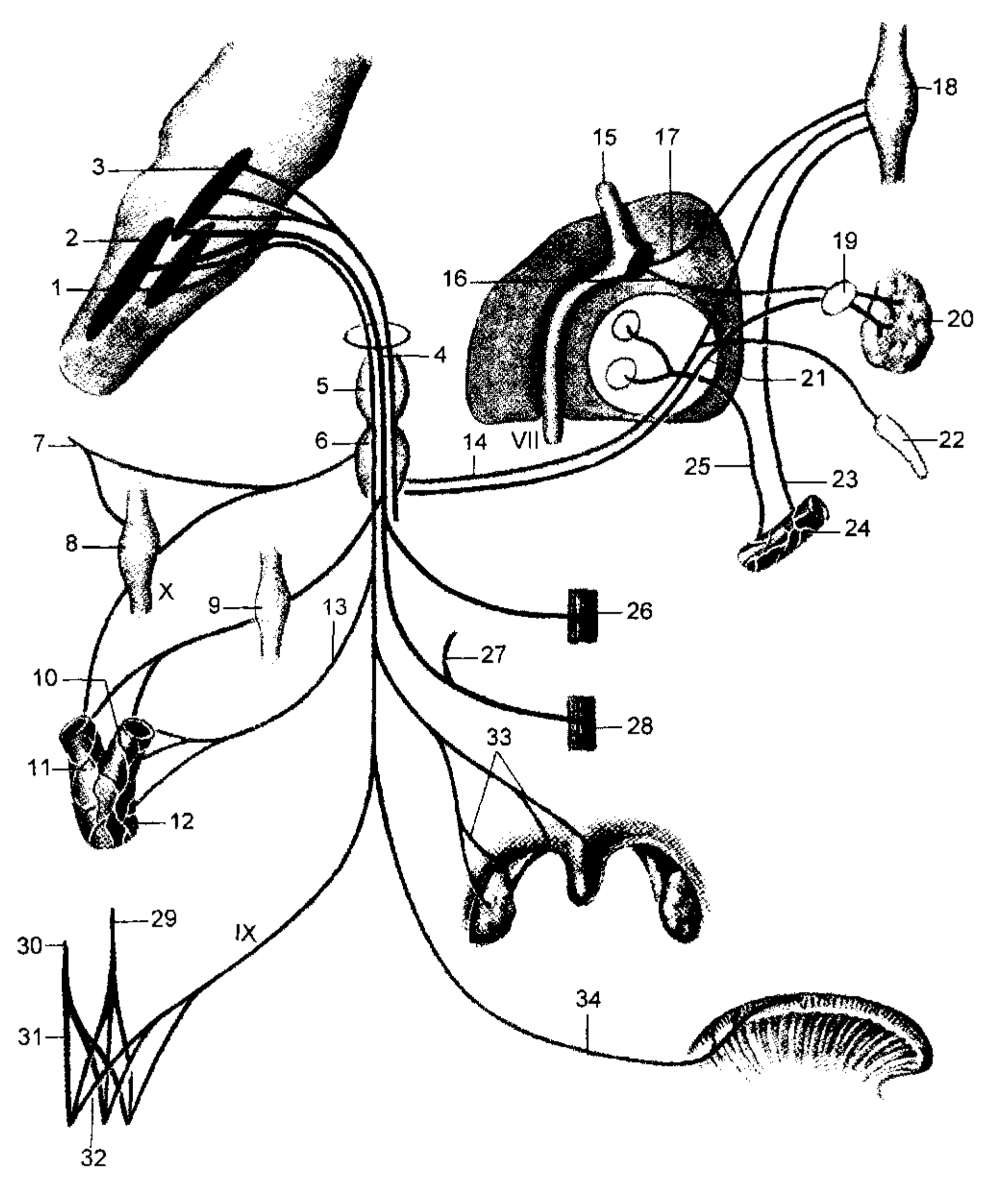


Рис. 9.14. Языкоглоточный (IX) нерв.

1 — ядро одиночного пути; 2 — двойное ядро; 3 — нижнее слюноотделительное ядро; 4 — яремное отверстие; 5 — верхний узел языкоглоточного нерва; 6 — нижний узел языкоглоточного нерва; 7 — соединительная ветвь с ушной ветвью блуждающего нерва; 8 — нижний узел блуждающего нерва; 9 — верхний шейный симпатический узел; 10 — тельца каротидного синуса; И каротидный синус и его сплетение; 12 — общая сонная артерия; 13 — синусовая ветвь; 14 — барабанный нерв; 15 — лицевой нерв; 16 — коленцебарабанный нерв; 17 — большой каменисты! нерв; 18 — крылонебный узел; 19 — ушной узел; 20 — околоушная железа; 21 — малый каменистый нерв; 22 — слуховая труба; 23 — глубокий каменистый нерв; 24 — внутренняя сонназ артерия; 25 — сонно-барабанные нервы; 26 — шилоязычная мышца; 27 — соединительная встві

При снижении функций IX черепного нерва иногда больной жалуется на некоторую сухость во рту, но этот признак непостоянен и ненадежен, так как снижение и даже прекращение функции одной околоушной железы может компенсироваться другими слюнными железами.

Раздражение патологическим процессом IX черепного нерва может обусловить боли в зеве, задней стенке глотки, языке, а также в слуховой трубе и барабанной полости. Эти ощущения могут иметь перманентный или приступообразный характер. В последнем случае возможно развитие у больного невралгии IX черепного нерва.

Следует отметить, что определенная анатомическая и функциональная общность IX и X черепных нервов обычно ведет к сочетанности их поражения и к практической одновременности проверки их функций в процессе неврологического обследования. Так, проверяя небный и глоточный рефлексы, надо иметь в виду, что их снижение может быть обусловлено поражением как X, так и IX черепного нерва (афферентная часть рефлекторной дуги проходит по чувствительной порции IX и X черепных нервов, эфферентная — по двигательной порции X черепного нерва, а замыкание рефлекторной дуги происходит в продолговатом мозге).

9.5. Вкус и его расстройства

Специализированные рецепторы вкусовой чувствительности расположены во вкусовых кольцевых и грибовидных сосочках языка и относятся к хеморецепторам, так как реагируют на химические вещества, растворенные в воде, являющейся основной частью слюны. Отдельные хеморецепторы находятся в слизистой оболочке мягкого и твердого неба, в верхушке надгортанника.

Следует иметь в виду, что различные по характеру вкусовые раздражители воспринимаются специфическими рецепторами, расположенными в слизистой оболочке языка преимущественно таким образом: горькое — в задней трети языка, соленое — в задней трети языка и в его латеральных зонах, кислое — в латеральных отделах верхней поверхности языка и по бокам его, сладкое — в передних отделах языка. Средняя часть спинки языка и нижняя поверхность его практически лишены вкусовых рецепторов.

Состояние вкусовой чувствительности проверяется отдельно для каждого из четырех основных вариантов вкуса (кислое, сладкое, горькое, соленое). При проверке вкусовой чувствительности на симметричные участки языка с помощью пипетки или стеклянной палочки наносятся капли раствора, содержащего вкусовой раздражитель[1] При этом следят, чтобы капля не расте-

[1] Для проверки вкусовой чувствительности можно пользоваться растворами сахара, соли, лимонной кислоты, хинина.

с лицевым нервом; 28 — шилоглоточная мышца; 29 — симпатическое сплетение; 30 — двигательные ветви блуждающего нерва; 31 — глоточное сплетение; 32 — ответвления к мышцам и слизистой оболочке глотки и мягкого неба; 33 — чувствительные ветви к мягкому небу и миндалинам; 34 — вкусовые и чувствительные ветви к задней трети языка. Красным цветом обозначены двигательные нервные структуры; синим — чувствительные; зеленым — парасимпатический; фиолетовым — симпатические.

калась по языку. После нанесения каждой капли больной должен указать на одно из заранее написанных слов, отражающих его вкусовые ощущения: "горькое", "соленое", "кислое" и "сладкое", а после этого тщательно прополоскать рот. В процессе обследования могут быть выявлены расстройство вкуса — *дисгевзия,* отсутствие вкусового ощущения — *агевзия,* снижение вкусовой чувствительности — *гипогевзия,* извращения вкуса — *парагевзия,* наличие металлического привкуса, нередко возникающее при приеме некоторых лекарственных препаратов, — *фантагевзия.*

Нарушение вкусовой чувствительности может указывать на поражение языкоглоточного нерва или входящего в состав лицевого нерва промежуточного нерва Врисберга. Для выявления топического неврологического диагноза обнаружение расстройств вкуса может иметь существенное значение. Для поражения IX черепного нерва более характерно расстройство восприятия горького и соленого, выявляемое на задней трети языка.

При этом несомненное значение для неврологической топической диагностики имеют расстройства отдельных видов вкусовой чувствительности на определенном участке языка с одной стороны, так как чувствительные расстройства с рбеих сторон могут быть обусловлены угнетением рецепторного аппарата в связи с диффузной патологией слизистой оболочки языка и стенок ротовой полости. Снижение яркости, четкости вкусовых ощущений может быть у пожилых людей в связи с прогрессирующей атрофией части вкусовых сосочков и уменьшением секреции слюны, которые наступают при старении и провоцируются ношением зубных протезов, особенно вставной верхней челюсти, длительным табакокурением, продолжительным пребыванием в состоянии депрессии. Расстройство вкуса — возможное следствие сухости рта в связи с нарушением слюноотделения, например при болезни Шегрена.

Гипогевзия нередко отмечается при обложенности языка, тонзиллите, глоссите (в случаях гиповитаминоза А, пеллагры, при длительном лечении антибиотиками, при лучевой терапии). Агевзия может быть у больных с явлениями эндокринопатии (гипотиреоз, сахарный диабет и пр.), при семейной дизавтономии (синдром Райли—Дея). При болезни Адцисона возможно значительное обострение вкуса (гипергевзия). Проявления дисгевзии могут быть следствием приема многих лекарственных препаратов: тетрациклина, d-пеницилламина, этамбутола, противогрибковых препаратов, леводопы, карбоната лития, цитотоксических средств.

9.6. Синдромы, включающие признаки поражения продолговатого мозга и его черепных нервов

Синдром Денди—Уокера — врожденный порок развития каудального отдела ствола мозга и червя мозжечка, ведущий к неполному раскрытию срединной (Мажанди) и латеральных (Лушки) апертур IV желудочка мозга. Проявляется признаками гидроцефалии, а нередко и гидромиелии. Последнее обстоятельство в соответствии с гидродинамической теорией Гарднера может обусловить развитие сирингомиелии, сирингобульбии. Выраженный синдром Денди—Уокера характеризуется проявлениями функциональной недостаточности продолговатого мозга и мозжечка, симптомами внутричерепной

гипертензии. Уточняется диагноз визуализирующими мозговую ткань методами — КТ и МРТ. При этом выявляются признаки гидроцефалии и, в частности, выраженное расширение IV мозгового желудочка, при МРТ можно выявить деформацию указанных структур мозга. Описали в 1921 г. американские нейрохирурги W. Dandy (1886—1946) и A. Walker (род. в 1907 г.).

Синдром Ларюэлля характеризуется признаками внутричерепной гипертензии, в частности приступообразной интенсивной диффузной головной болью, контрактурой шейных мышц, тоническими судорогами, дыхательными и сердечно-сосудистыми расстройствами. Возможна деструкция краев большого затылочного отверстия (симптом Бабчина). Описал при опухолях субтенториальной локализации бельгийский невропатолог M. Laruelle.

Аномалия Арнольда—Киари—Соловцева (см. главу 24).

Осциллопсия — иллюзия колебания неподвижных предметов. Осциллопсия в сочетании с вертикальным нистагмом, неустойчивостью и вестибулярным головокружением наблюдается при краниовертебральных аномалиях, в частности при синдроме Арнольда—Киари.

Симптом Ортнера — осиплость голоса, иногда афония как результат пареза или паралича голосовых связок, обусловленного поражением возвратных гортанных нервов. Причиной может быть сдавление их опухолью средостения, а также гипертрофированным сердцем или левой легочной артерией при стенозе митрального клапана. Описал в 1897 г. австрийский врач N. Ortner (1865-1935).

Симптом Лермитта—Монье (симптом Тсоканакиса) — расстройство глотания, обусловленное спазмами мышц глотки и пищевода, возникающими при раздражении блуждающих нервов патологическим процессом на основании черепа или в тканях шеи и средостения. Возможен, в частности, при опухоли средостения. Описали французские невропатологи J, Lhermitte (1887—1959), Monier и греческий врач Тсоканакис (Tsocanakis).

Невралгия языкоглоточного нерва (синдром Сикара—Робино) — острая приступообразная боль, начинающаяся в корне языка или в миндалине и распространяющаяся на небную занавеску, глотку, иррадиирующая в ухо, в нижнюю челюсть, в шею. Приступы боли могут провоцироваться движениями языка, глотанием, особенно при приеме горячей или холодной пищи. Болевой приступ длится до 2 мин. Выделяются эссенциальная и симптоматическая формы невралгии. Причиной болезни может быть перегиб (ангуляция) и сдавление подъязычного нерва в месте его соприкосновения с задненижним краем шилоглоточной мышцы или сдавление корешка нерва уплотненной позвоночной или нижней мозжечковой артериями, а также воспалительные и бластоматозные процессы или аневризмы в задней черепной ямке. Описали французский невропатолог R. Sicard (1872—1949), французский морфолог M. Robineau (1870-1960).

Синдром барабанного сплетения (синдром Рейхерта) — приступы острой боли в глубине наружного слухового прохода, нередко иррадиирующей в заушную область, в висок, иногда в гомолатеральную половину лица. В отличие от невралгии языкоглоточного нерва отсутствуют боли в языке, миндалинах, небе, изменения слюноотделния, возникновение боли не связано с движениями языка и глотанием. Обычно сопровождается отеком и гиперемией в области наружного слухового прохода. Выделяются эссенциальная и симптоматическая формы болезни. Описал синдром при раздражении барабанного сплетения в 1933 г. американский хирург F. Reichert (род. в 1894 г.).

Синдром блокады мозжечково-мозговой цистерны — ригидность шейных мышц (разгибателей головы), резкая боль в затылочной области, диффузная распирающая головная боль и другие признаки окклюзионной гидроцефалии (см. главу 20), возможны бульбарные симптомы, в частности расстройство дыхания, застойные явления на глазном дне и другие признаки внутричерепной гипертензии. Описан в 1925 г. Lange и Kindler.

Синдром яремного отверстия (синдром Берне, синдром Сикара—Колле) — сочетание признаков поражения IX, X и XI черепных нервов, выходящих из полости черепа через яремное отверстие, возникает вследствие перелома основания черепа, проходящего через яремное отверстие затылочной кости, или наличия в зоне яремного отверстия опухоли, чаще метастатической.

Описали в 1918 г. французские врачи: невропатологи M. Vernet (1887—1974), J. Sicard (1872—1929) и оториноларинголог F. Collet (1870—1966).

Ретропаротитный синдром (синдром Вилларе) — сочетание признаков одностороннего поражения IX, X, XI и XII черепных нервов и шейного симпатического ствола, что ведет к комбинации проявлений синдрома Сикара—Колле и синдрома Горнера. Обычно указывает на экстракраниальное расположение патологического процесса, чаще в ретропаротитном пространстве (опухоль, лимфаденит околоушной области). Описал в 1922 г. французский невропатолог M. Villaret (1887—1944).

Синдром Сержана — сочетание признаков поражения блуждающего нерва и его ветви — верхнегортанного нерва и синдрома Горнера при патологическом процессе (опухоль, туберкулезный очаг и пр.) в верхней доле легкого. Описал французский терапевт F. Sergent (1867—1943).

Синдром арнольдова нерва — рефлекторный кашель, вызываемый раздражением наружного слухового прохода и нижнезадней части барабанной перепонки — зоны, иннервируемой ушной ветвью блуждающего нерва, известной и как нерв Арнольда. Назван нерв по имени немецкого анатома F. Arnold (1803-1890).

Синдром Энгла—Штерлинга — врожденное или приобретенное удлинение или искривление рогов подъязычной кости, фиброз шилоподъязычной складки, обусловливающие раздражение X—XII черепных нервов на той же стороне. При этом возможны приступы стягивания мышц гортани, удушья, чувство "переворачивания" языка, затруднение фонации и глотания, вращения головой. При шиловидно-глоточном типе данного синдрома возникают боли в горле (в тонзиллярной ямке и миндалине), иррадиирующие в ухо и в область подъязычной кости. При шиловидно-каротидном типе синдрома боль обычно бывает в области лба, глазницы, в глазном яблоке и отсюда иррадиирует в висок и темя. Описали американский стоматолог E. Angle (1855—1930) и польский невропатолог W. Sterling (род. в 1877 г.).

Ретрооливарный синдром (синдром Мак-Кензи) — сочетание осиплости голоса (дисфонии), нарушения глотания (дисфагии), гипотрофии и пареза языка, в котором возможны фибриллярные подергивания. Возникает при поражении в покрышке продолговатого мозга двойного (относящегося к системам IX и X черепных нервов) и подъязычного двигательных ядер или корешков соответствующих черепных нервов, выходящих из продолговатого мозга в передней боковой борозде между нижней оливой и пирамидой. Описал английский врач S. McKenzie (1844—1909).

Синдром Джексона — альтернирующий синдром, при котором патологический очаг находится на одной стороне продолговатого мозга. При этом по-

ражены корешок подъязычного (XII черепного) нерва и волокна корково-спинномозгового проводящего пути, переходящие на другую сторону на границе продолговатого и спинного мозга. Характеризуется развитием на стороне патологического очага периферического пареза или паралича половины языка, на противоположной стороне при этом возникает центральный гемипарез или гемиплегия. Описал в 1864 г. английский невропатолог J. Jackson (1835-1911).

Медиальный медуллярный синдром (синдром Дежерина) — альтернирующий синдром, при котором на стороне патологического очага развивается периферический паралич половины языка, а на противоположной стороне — центральный гемипарез или гемиплегия в сочетании с нарушением глубокой, вибрационной и снижением тактильной чувствительности. Возникает обычно в связи с окклюзией коротких ветвей базилярной артерии и верхней части передней спинномозговой артерии, питающих парамедианную область продолговатого мозга. Описал французский невропатолог J.J. Dejerine (1849—1917).

Дорсолатеральный синдром продолговатого мозга (синдром Валленберга—Захарченко, синдром нижней задней мозжечковой артерии) — альтернирующий синдром, возникающий вследствие ишемии в бассейне позвоночной или нижней задней мозжечковой артерии. Проявляется головокружением, тошнотой, рвотой, икотой, дизартрией, осиплостью голоса, расстройством глотания, снижением глоточного рефлекса. При этом на стороне поражения отмечаются гипестезия на лице, снижение корнеального рефлекса, парез мягкого неба и мышц глотки, гемиатаксия, синдром Горнера, нистагм при взгляде в сторону очага поражения. На противоположной стороне выявляется снижение болевой и температурной чувствительности по гемитипу. Описали в 1885 г. немецкий врач A. Wallenberg (1862—1949), а в 1911 г. отечественный врач М.А. Захарченко (1879—1953).

Синдром Авеллиса — альтернирующий синдром, возникающий в связи с поражением продолговатого мозга на уровне расположения двойного ядра, относящегося к IX и X черепным нервам. При синдроме Авеллиса на стороне патологического очага развивается паралич или парез небной занавески, голосовой связки, мышц пищевода, ведущий к дисфонии и дисфагии, а на противоположной стороне — центральный гемипарез, иногда гемигипестезия. Описал в 1891 г. немецкий оториноларинголог G. Avellis (1864—1916).

Синдром Шмидта — альтернирующий синдром, при котором поражение продолговатого мозга ведет к тому, что на стороне патологического очага развивается периферический паралич мягкого неба, глотки, голосовой связки, грудино-ключично-сосцевидной мышцы (следствие поражения IX, X, XI черепных нервов), а на противоположной стороне — центральный гемипарез, иногда гемигипестезия. Описал в 1892 г. немецкий врач A. Schmidt (1865—1918).

Синдром Сестана—Шене — альтернирующий синдром, возникающий при поражении продолговатого мозга на уровне двойного ядра. Проявляется параличом или парезом мышц, иннервируемых IX и X черепными нервами, мозжечковой недостаточностью и признаками синдрома Горнера на стороне патологического очага, а на противоположной стороне — проводниковыми нарушениями (центральным гемипарезом, гемигипестезией). Описали в 1903 г. французские невропатологи E. Cestan (1872—1933) и L. Chenais (1872—1950).

Синдром Бабинского—Нажотта — альтернирующий синдром, при котором на стороне патологического очага возникает поражение нижней мозжеч-

ковой ножки, оливомозжечкового пути и симпатических волокон, а также пирамидного, спиноталамического путей, медиальной петли. При этом на стороне поражения отмечаются мозжечковые расстройства (гемиатаксия, гемиасинергия, летеропульсия), синдром Горнера, на противоположной стороне — центральная гемиплегия (гемипарез) в сочетании с гемианестезией (гемигипестезтей). Описали в 1902 г. французские неврологи J. Babinski (1857-1932) и J. Nageotte (1866-1948).

Синдром Воллештейна — альтернирующий синдром, при котором в покрышке продолговатого мозга поражены верхняя часть двойного ядра и спиноталамический путь. При этом на стороне патологического очага выявляется парез голосовой связки, а на противоположной стороне — нарушение болевой и температурной чувствительности. Описал немецкий врач K. Wollestein.

Синдром Тапиа — альтернирующий синдром, обусловленный поражением продолговатого мозга, при котором на стороне патологического очага возникает поражение ядер или корешков XI и XII черепных нервов (периферический паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц, а также половины языка), а на противоположной стороне — центральный гемипарез. Описал в 1905 г. при тромбозе нижней задней мозжечковой артерии испанский оториноларинголог A. Tapia (1875—1950).

Синдром Греноува — альтернирующий синдром, при котором на одной стороне продолговатого мозга страдает нижнее ядро тройничного нерва и спиноталамический путь. Гомолатерально проявляется расстройством болевой и температурной чувствительности по сегментарному типу на лице, контралатерально — нарушением болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу на туловище и конечностях. Описал немецкий врач A. Groenouw (1862—1945).

Синдром поражения пирамид — изолированное поражение пирамид, расположенных на вентральной стороне продолговатого мозга, через которые проходит приблизительно 1 млн аксонов, составляющих собственно корково-спинномозговой путь, ведет к развитию центрального, преимущественно дистального тетрапареза, при этом более значителен парез кистей рук. Мышечный тонус в таких случаях невысок, пирамидные патологические знаки могут отсутствовать. Синдром является возможным признаком опухоли (чаще менингиомы), ската основания черепа (блюменбахова ската).

9.7. Бульварный и псевдобульбарный синдромы

Бульбарный синдром, или бульбарный паралич, — сочетанное поражение бульбарной группы черепных нервов: языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного. Возникает при нарушении функции их ядер, корешков, стволов. Проявляется бульбарной дизартрией или анартрией, в частности носовым оттенком речи (назолалией) или утратой звучности голоса (афонией), расстройством глотания (дисфалия). Возможны атрофия, фибриллярные и фасцикулярные подергивания в языке, "кисетный рот", проявления вялого пареза грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. Обычно угасают небные, глоточные и кашлевые рефлексы. Особенно опасны возникающие при этом дыхательные нарушения и сердечно-сосудистые расстройства.

Бульбарная дизартрия — расстройство речи, обусловленное вялым парезом или параличом обеспечивающих ее мышц (языка, губ, мягкого неба, глотки, гортани, мышц, поднимающих нижнюю челюсть, дыхательной мускулатуры). При этом голос слабый, глухой, истощающийся. Гласные и звонкие согласные оглушены. Тембр речи изменен по типу открытой гнусавости, смазана артикуляция согласных звуков. Прежде всего обычно упрощена артикуляция щелевых согласных (д, б, т, п). Гласные и звонкие согласные оглушены. Возможны избирательные расстройства произнесения отдельных звуков в связи с вариабельностью степени вялого пареза отдельных мышц речедвигательного аппарата. Речь замедлена, быстро утомляет больного, дефекты речи им осознаются, но преодоление их невозможно. Бульбарная дизартрия является одним из проявлений бульбарного синдрома.

Синдром Бриссо характеризуется тем, что у больного с бульбарным синдромом периодически, чаще ночью, возникают общая дрожь, побледнение кожи, холодный пот, расстройства дыхания и кровообращения, сопровождающиеся состоянием тревоги, витального страха. Вероятно, является следствием дисфункции ретикулярной формации на уровне мозгового ствола. Описал французский невропатолог Е. Brissaud (1852—1909).

Псевдобульбарный синдром, или псевдобульбарный паралич, — сочетанное нарушение функций бульбарной группы черепных нервов, обусловленное двусторонним поражением идущих к их ядрам корково-ядерных путей. Клиническая картина при этом напоминает проявления бульбарного синдрома, но парезы имеют центральный характер (тонус паретичных или парализованных мышц повышен, нет гипотрофии, фибриллярных и фасцикулярных подергиваний), а глоточный, небный, кашлевой, нижнечелюстной рефлексы повышены. Кроме того, характерна выраженность рефлексов орального автоматизма, неконтролируемые эмоциональные реакции — насильственный плач, реже насильственный смех.

Псевдобульбарная дизартрия — расстройство речи, обусловленное центральным парезом или параличом обеспечивающих ее мышц. При этом голос слабый, сиплый, хриплый; темп речи замедлен, тембр ее гнусавый, особенно при произнесении согласных со сложным артикуляционным укладом (р, л, ш, ж, ч, ц) и гласных заднего ряда (е, и). Смычные согласные и "р" при этом обычно заменяются щелевыми согласными звуками, произнесение которых упрощается. Артикуляция твердых согласных звуков нарушается в большей степени, чем мягких. Концы слов нередко не договариваются. Больной осознает дефекты артикуляции, активно старается их преодолеть, но при этом только повышается тонус мышц, обеспечивающих речь, и нарастание проявлений дизартрии. **Псевдобульбарная** дизартрия является одним из проявлений **псевдобульбарного** синдрома.

Рефлексы орального автоматизма — группа филогенетически древних проприоцептивных рефлексов, в формировании их рефлекторных дуг принимают участие V и VII черепные нервы и их ядра, а также клетки ядра XII черепного нерва, аксоны которых иннервируют круговую мышцу рта. Являются физиологическими у детей в возрасте до 2—3 лет. Позже на них оказывают тормозное влияние подкорковые узлы и кора больших полушарий. При поражении этих структур мозга, а также их связей с отмеченными ядрами черепных нервов и проявляются рефлексы орального автоматизма. Они вызываются раздражением оральной части лица и проявляются вытягиванием вперед губ — сосательным или поцелуйным движением. Эти рефлексы ха-

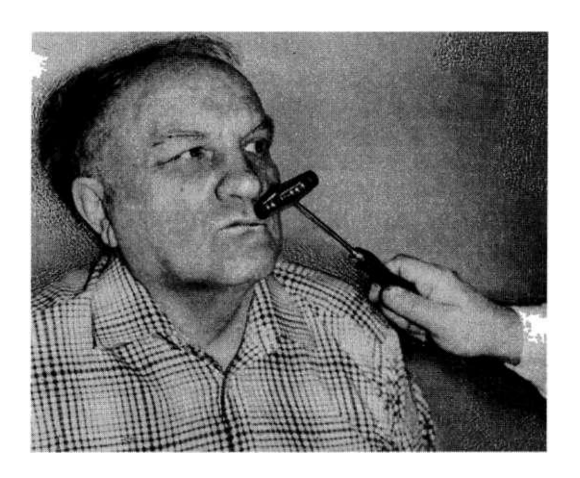


Рис. 9.15. Хоботковый рефлекс.

рактерны, в частности, для клинической картины псевдобульбарного синдрома.

Хоботковый рефлекс (оральный рефлекс Бехтерева) — непроизвольное выпячивание губ в ответ на легкое постукивание молоточком по верхней губе или по положенному на губы пальцу обследуемого (рис. 9.15). Описал отечественный невропатолог В.М. Бехтерев (1857-1927).

Сосательный рефлекс (сосательный рефлекс Оппенгейма) — появление сосательных движений в ответ на штриховое раздражение губ. Описал немецкий невропатолог H. Oppengeim (1859-1919).

Рефлекс Вюрпа—Тулуза (губной рефлекс Вюрпа) — непроизвольное вытягивание губ, напоминающее сосательное движение, возникающее в ответ на штриховое раздражение верхней губы или ее перкуссию. Это один из рефлексов, относящихся к группе оральных автоматизмов. Описали французские врачи C. Vurpas и E. Toulouse.

Оральный рефлекс Оппенгейма — жевательные, а иногда и глотательные движения (кроме сосательного рефлекса) в ответ на штриховое раздражение губ. Относится к рефлексам орального автоматизма. Описал немецкий невропатолог H. Oppenheim.

Рефлекс Эшериха — резкое вытягивание губ и застывание их в этом положении с формированием "морды козла" в ответ на раздражение слизистой оболочки губ или полости рта. Относится к рефлексам орального автоматизма. Описал немецкий врач E. Escherich (1857—1911).

Рефлекс "бульдога" (рефлекс Янишевского) — тоническое смыкание челюстей в ответ на раздражение шпателем губ, твердого неба, десен. Относится к рефлексам орального автоматизма. Обычно проявляется при поражении лобных долей мозга. Описал отечественный невропатолог А.Е. Янишевский (род. в 1873 г.).

Назолабиальный рефлекс (носогубной рефлекс Аствацатурова) — сокращение круговой мышцы рта и выпячивание губ в ответ на постукивание молоточком по спинке или кончику носа. Относится к рефлексам орального автоматизма. Описал отечественный невропатолог М.И. Аствацатуров (1877-1936).

Оральный рефлекс Геннеберга — сокращение круговой мышцы рта в ответ на раздражение шпателем твердого неба. Описал немецкий психоневролог R. Genneberg (1868-1962).

Дистант-оральный рефлекс Карчикяна—Растворова — выпячивание губ при приближении к губам молоточка или какого-либо другого предмета. Относится к симптомам орального автоматизма. Описали отечественные невропатологи И.С. Карчикян (1890—1965) и И.И. Растворов.

Дистант-оральный рефлекс Боголеиова. После вызывания хоботкового рефлекса приближение молоточка ко рту ведет к тому, что он открывается и застывает в положении "готовности к приему пищи" Относится к рефлексам орального автоматизма. Описал отечественный невропатолог Н.К. Боголепов (1900-1980).

Дистант-подбородочный рефлекс Бабкина — сокращение мышц подбородка при приближении к лицу молоточка. Относится к рефлексам орального автоматизма. Описал отечественный невропатолог П.С. Бабкин.

Губоподбородочный рефлекс — сокращение мышц подбородка при раздражении губ. Является признаком орального автоматизма.

Рыбалкина нижнечелюстной рефлекс — интенсивное смыкание приоткрытого рта при ударе молоточком по шпателю, положенному поперек нижней челюсти на ее зубы. Может быть положителен при двустороннем поражении корково-ядерных путей. Описал отечественный врач Я.В. Рыбалкин (1854-1909).

Клонус нижней челюсти (симптом Даны) — клонус нижней челюсти при постукивании молоточком по подбородку или по шпателю, положенному на зубы нижней челюсти больного, у которого приоткрыт рот. Может выявляться при двустороннем поражении корково-ядерных путей. Описал американский врач Ch.L. Dana (1852-1935).

Носоглазной рефлекс Гийена — закрытие глаз при постукивании молоточком по спинке носа. Может вызываться при псевдобульбарном синдроме. Описал французский невролог G. Guillein (1876—1961).

Ладонно-подбородочный рефлекс (рефлекс Маринеску—Радовичи) — более поздний экстерорецептивный кожный рефлекс (в сравнении с оральными рефлексами). Рефлекторная дуга замыкается в неостриатуме. Торможение рефлекса обеспечивает кора больших полушарий. Вызывается штриховым раздражением кожи ладони в области возвышения большого пальца. При этом на той же стороне возникает сокращение подбородочной мышцы. В норме вызывается у детей до 4-летнего возраста. У взрослых может вызываться при корковой патологии и поражении корково-подкорковых, корково-ядерных связей, в частности при псевдобульбарном синдроме. Описали румынский невропатолог G. Marinesku (1863—1938) и французский врач I.G. Radovici (род. в 1868 г.).

Насильственный плач и смех — спонтанно возникающая, не поддающаяся волевому подавлению и не имеющая адекватных причин мимика, присущая плачу или смеху, не способствующая разрешению внутреннего напряжения. Один из признаков псевдобульбарного синдрома.

Глава 10
МОСТ МОЗГА И ЕГО ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ

10.1. Мост мозга

Мост мозга (pons cerebri, варолиев мост) — часть мозгового ствола, расположенная между продолговатым и средним мозгом. Мост мозга можно рассматривать как непосредственное продолжение продолговатого мозга. Если по длине оба этих отдела мозгового ствола приблизительно равны, то толщина моста мозга значительно больше, главным образом за счет утолщения его основания.

В основании моста, кроме пирамидных и корково-ядерных путей, проходят многочисленные корково-мостовые волокна, идущие к находящимся здесь же рассеянным между проводящими путями собственным ядрам моста мозга. Кроме этих продольно расположенных проводников, в основании моста мозга имеется большое количество поперечных волокон, являющихся аксонами клеток собственных ядер моста. Эти волокна, составляющие мостомозжечковые пути, пересекают продольные проводники, расслаивая при этом их пучки на многочисленные группы, переходят на противоположную сторону и формируют средние мозжечковые ножки, имеющие с мостом мозга лишь условную границу, проходящую через места выхода из моста корешков тройничного нерва. Корково-мостовые и мостомозжечковые волокна формируют корково-мостомозжечковые проводящие пути. Наличие в основании моста многочисленных, идущих в поперечном направлении мостомозжечковых волокон обусловливает поперечную исчерченность его базальной поверхности.

От продолговатого мозга мост с вентральной стороны разделяет поперечная бульбарно-мостовая борозда, из которой выходят корешки VIII, VII и VI черепных нервов. Заднюю поверхность моста образует главным образом верхний треугольник ромбовидной ямки, составляющей дно IV желудочка мозга.

Боковые углы ромбовидной ямки образуют слуховые поля (areae acustici), которые соответствуют месту расположения ядер VIII черепного нерва (n. vestibulocochlearis). Слуховое поле находится на стыке продолговатого мозга и моста, а ядра VIII черепного нерва частично заходят в вещество продолговатого мозга. В слуховом поле ядра слуховой порции VIII черепного нерва занимают самые латеральные отделы ромбовидной ямки — так называемые боковые вывороты IV желудочка мозга, между которыми в поперечном направлении проходят так называемые слуховые полоски (striae acustici). Медиальные части слуховых полей соответствуют месту расположения вестибулярных ядер.

По бокам от срединной борозды, проходящей через верхний треугольник ромбовидной ямки, располагается вытянутое вдоль нее возвышение (eminentia medialis). В нижней части это возвышение делится продольно на два отдела, наружный из которых соответствует месту расположения ядра отводящего нерва. Латеральнее средней трети eminentia medialis, на дне IV желудочка, видно небольшое углубление — fovea superior, под которым располагается двигательное ядро тройничного нерва. Впереди этого углубления, в верхней части ромбовидной ямки по сторонам от средней линии, видны участки мозговой ткани, окрашенные в серый с синеватым оттенком цвет ввиду наличия

скопления здесь обильно пигментированных клеток — голубоватое место (locus ceruleus).

Для более подробного рассмотрения строения моста можно разделить его на три части: нижнюю, содержащую в себе ядра VIII, VII и VI черепных нервов, среднюю, в которой локализуются в основном два из трех ядер V черепного нерва, и верхнюю часть, являющуюся местом перехода моста в средний мозг и называемую иногда перешейком мозга (istmus cerebri).

В связи с тем что основание моста на всех уровнях имеет более или менее идентичное строение и основные сведения о нем уже были изложены, в дальнейшем внимание будет уделено главным образом строению разных уровней покрышки моста.

Нижняя часть моста. В нижней части моста (рис. ЮЛ), на границе между его покрышкой и основанием расположено продолжение медиальной петли, состоящей из направляющихся к таламусу аксонов вторых нейронов чувствительных путей. Медиальная петля пересекается идущими в поперечном направлении волокнами трапециевидного тела (corpus trapezoideum), относящегося к системе слухового анализатора. По ходу этих волокон находятся небольшие скопления серого вещества — так называемые собственные ядра

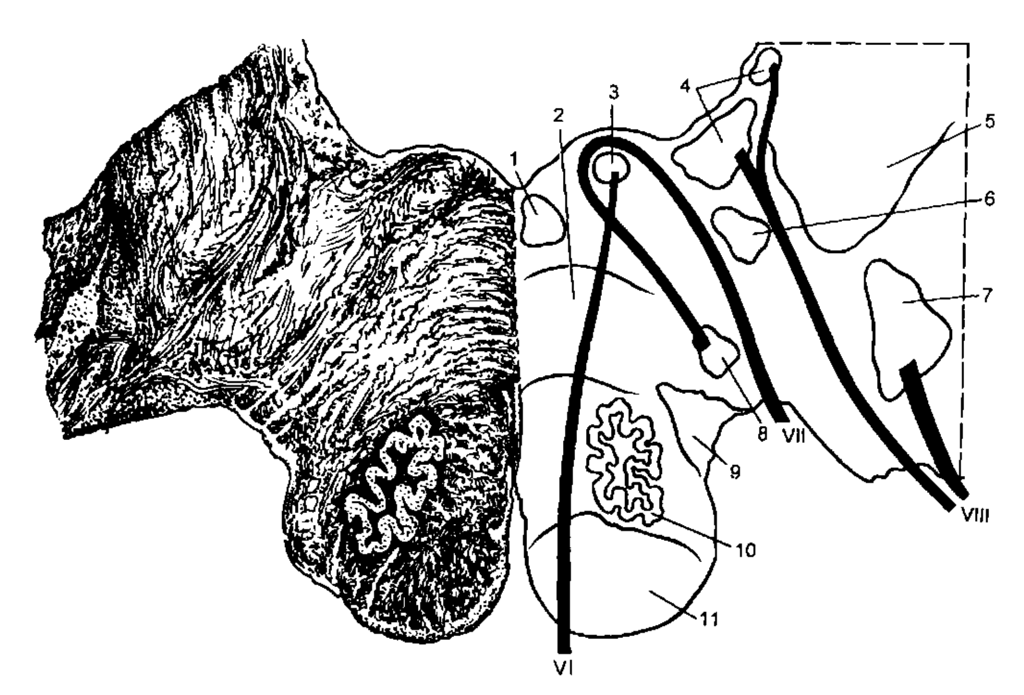


Рис. 10.1. Срез на границе продолговатого мозга и моста.

1 — медиальный продольный пучок; 2 — медиальная петля; 3 — ядро отводящего нерва; 4 — вестибулярные нервы; 5 — нижняя мозжечковая ножка; 6 — ядро нисходящего корешка V черепного нерва; 7 — ядра слухового нерва; 8 — ядро лицевого нерва; 9 — передний спиноцеребеллярный путь; 10 — нижняя олива; 11 — кортико-спинальный (пирамидный) путь; VI — отводящий нерв; VII — лицевой нерв; VIII — вестибуло-кохлеарный нерв; 13 — корково-спинномозговой (пирамидный) путь.

15-6751

трапециевидного тела (nuclei corporis trapezoidei). В них, а также в расположенных по сторонам от медиальной петли скоплениях серого вещества, известных как верхние оливы (olivae superius), заканчиваются аксоны вторых нейронов слуховых путей. Аксоны же, отходящие от тел, расположенных в перечисленных структурах третьих нейронов, формируют латеральную, или слуховую, петлю, располагающуюся кнаружи от медиальной петли, принимающую восходящее направление и достигающую подкорковых слуховых центров.

Кнаружи и дорсально от верхней оливы расположены волокна спинномозгового пути тройничного (V черепного) нерва и окружающие его клетки одноименного ядра, известного также как ядро спинномозгового пути (нижнее ядро) черепного нерва. Выше перечисленных образований располагается ретикулярная формация и центральное серое вещество, выстилающее дно IV желудочка. В нем по бокам от средней линии расположены ядра VI черепного нерва, отграниченные от эпендимного поверхностного клеточного слоя ромбовидной ямки огибающими их волокнами (коленом) лицевого (VII черепного) нерва. Ядро этого нерва находится в глубине ретикулярной формации. Аксоны заложенных в нем моторных клеток вначале поднимаются кверху, огибают ядро VI черепного нерва, затем, идя по соседству от корешка VI черепного нерва, направляются вместе с ним вниз, к задней части базальной поверхности моста и покидают ствол мозга, выходя из борозды, отделяющей базальные поверхности моста и продолговатого мозга.

Верхнелатеральные отделы нижней части покрышки моста и верхних отделов покрышки продолговатого мозга заняты слуховым полем, в котором располагаются слуховые и вестибулярные ядра, относящиеся к системе VIII черепного нерва. При этом слуховые ядра находятся в части слухового поля, ромбовидной ямки, прилежащей к нижней ножке мозжечка, распространяющейся на ее дорсальную поверхность. Одно из слуховых ядер — переднее (дорсальное) ядро, или ядро слухового бугорка, расположено на заднебоковой поверхности нижней мозжечковой ножки, а другое — заднее (вентральное) — в области перехода нижней мозжечковой ножки в мозжечок. В этих ядрах заканчиваются аксоны первых нейронов и располагаются тела вторых нейронов слуховых путей.

Вестибулярные ядра расположены под дном бокового отдела IV желудочка. При этом выше и латеральнее других ядер находится верхнее вестибулярное ядро (ядро Бехтерева), в котором заканчивается восходящая часть вестибулярной порции VIII черепного нерва. Позади ядра Бехтерева локализуется крупноклеточное латеральное вестибулярное ядро (вестибулярное ядро Дейтерса), дающее начало вестибулоспинномозговому тракту, а медиальнее — медиальное, или треугольное, ядро (ядро Швальбе), занимающее значительную зону слухового поля. Нижнее вестибулярное ядро (ядро Роллера) расположено ниже в части ромбовидной ямки, относящейся к продолговатому мозгу.

Средняя часть моста. Средняя часть покрышки моста (рис. 10.2) содержит двигательное ядро (nucl. motorius nervi trigemini) и мостовое (nucl. pontinus nervi trigemini), или верхнее чувствительное ядро V черепного нерва, состоящее из вторых нейронов путей глубокой и тактильной чувствительности. Эти ядра расположены в глубине латеральной части покрышки, на границе верхней и средней третей моста, причем двигательное ядро лежит вентральнее чувствительного.

На границе между покрышкой и основанием моста проходят восходящие волокна, составляющие медиальную и латеральную петли. Задний продольный

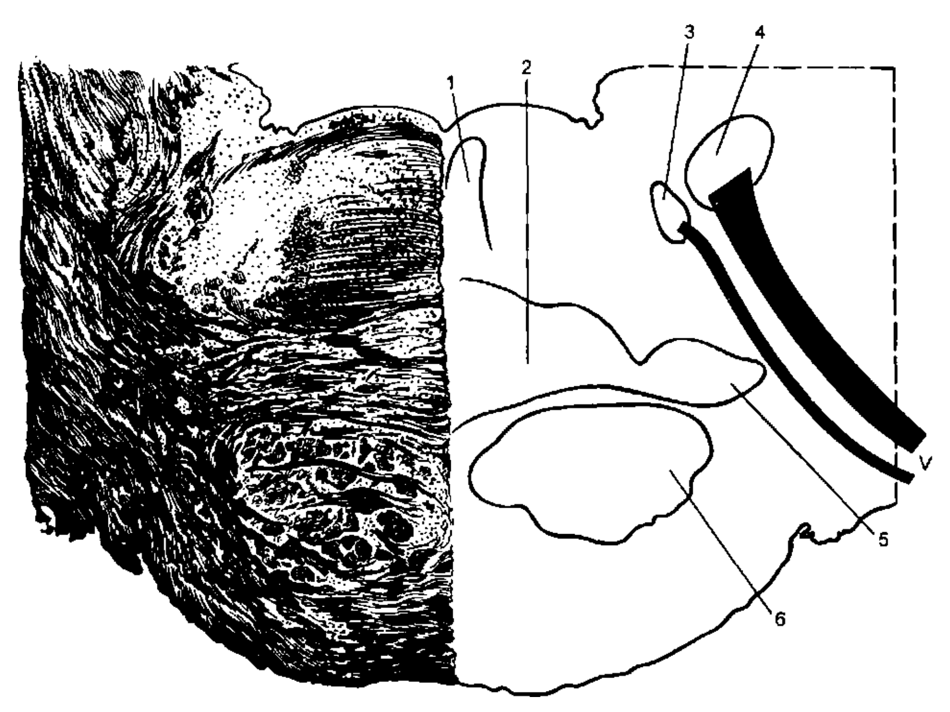


Рис. **10.2.** Срез на уровне средней трети моста.

1 — медиальный продольный пучок; 2 — медиальная петля; 3 — двигательное ядро V нерва; 4 — конечное ядро тройничного нерва (ядро глубокой чувствительности); 5 — латеральная (слуховая) петля; 6 — кортико-спинномозговой (пирамидный) путь; V — тройничный нерв.

и покрышечно-спинномозговой пути, как и на других уровнях моста и продолговатого мозга, находятся под дном IV желудочка, вблизи от средней линии.

Остальную часть покрышки моста в основном занимает увеличившаяся в объеме ретикулярная формация.

Верхняя часть моста. На этом уровне IV желудочек уже значительно сужен (рис. 10.3). Крышу его здесь составляет передний мозговой парус, в котором, помимо переходящего на противоположную сторону переднего спиномозжечкового проводящего пути Говерса, проходят и перекрещивающиеся волокна IV черепного нерва. Объем покрышки моста уменьшается, и в то же время наибольшего развития достигает его основание, в котором продольно спускающиеся пирамидные пути оказываются расчлененными на различные по толщине пучки многочисленными поперечными волокнами, направляющимися в средние мозжечковые ножки, которые уже не попадают в этот срез, ибо идущие к ним волокна отсюда довольно круто поворачивают назад. На смену средним мозжечковым ножкам на этом срезе проходят верхние мозжечковые ножки, ограничивающие верхний треугольник ромбовидной ямки и направляющиеся вверх и медиально. Погружаясь в глубь покрышки моста, верхние мозжечковые ножки на этом уровне начинают образовывать перекрест.

На границе между покрышкой и основанием моста, как и на ранее рассмотренных уровнях, расположены медиальная и латеральная петли, кото-

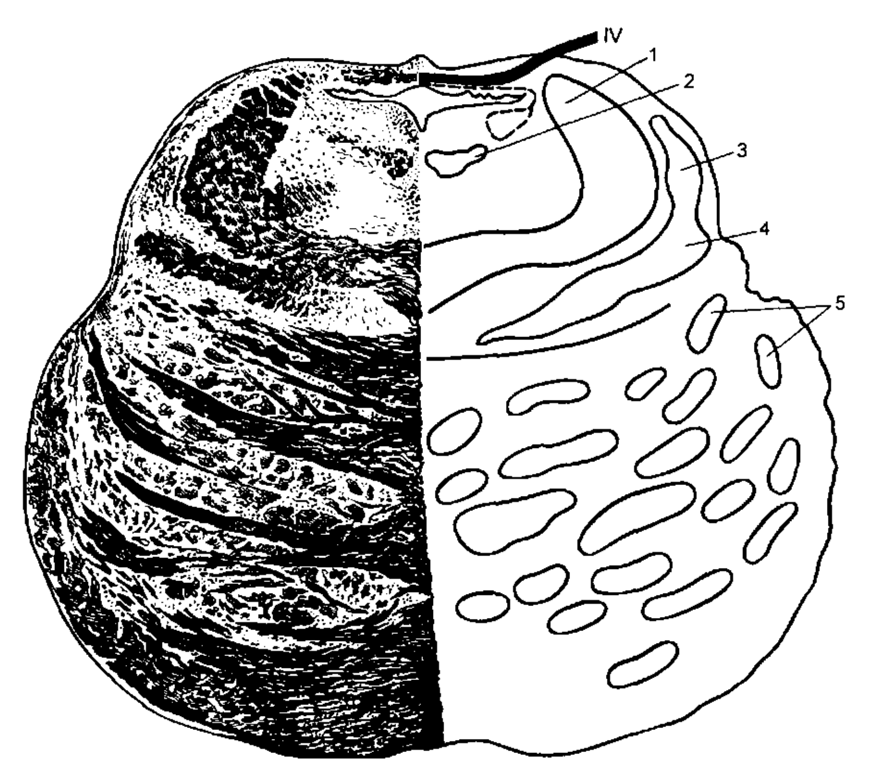


Рис. 10.3. Срез на уровне верхней трети моста.
1 — верхняя ножка мозжечка; 2 — медиальный продольный пучок; 3 — латеральная петля; 4 — медиальная петля; 5 — корково-спинномозговой (пирамидный) путь; IV — блоковый нерв.

рые здесь начинают расходиться в стороны. На дне ромбовидной ямки на рассматриваемом срезе моста находится пигментированный участок — голубоватое место (locus ceruleus), снаружи от него находится ядро среднемозгового пути тройничного нерва. Остальную часть покрышки моста занимают ретикулярная формация и проходящие через мост транзитом проводящие пути.

10.2. Черепные нервы моста

10.2.1. Преддверно-улитковый (VIII) нерв (n. vestibulocochlearis)

Преддверно-улитковый нерв является чувствительным. Он проводит импульсы от рецепторов, расположенных в сложной наполненной жидкостью структуре, именуемой лабиринтом, которая находится в каменистой части височной кости. В состав лабиринта входят улитка, содержащая слуховые рецепторы, и вестибулярный аппарат, обеспечивающий информацию о выраженности силы тяжести и ускорения, о движениях головы, способствующий ориентации в пространстве. VIII черепной нерв в связи с этим состоит из

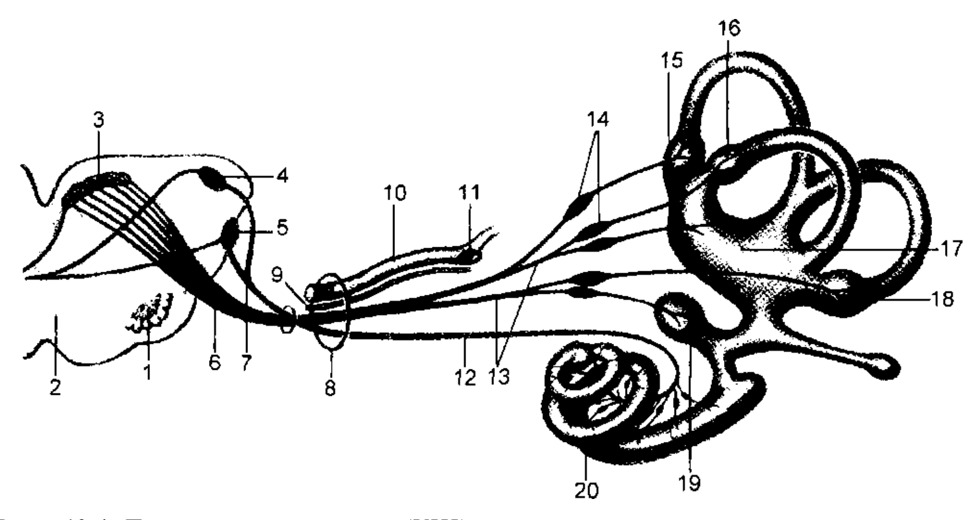


Рис. 10.4. Преддверно-улитковый (VIII) нерв.

1 — олива; 2 — трапециевидное тело; 3 — вестибулярные ядра; 4 — заднее улитковое ядро; 5 — переднее улитковое ядро; 6 — преддверный корешок; 7 — улитковый корешок; 8 — внутреннее слуховое отверстие; 9 — промежуточный нерв; 10 — лицевой нерв; 11 — узел коленца; 12 — улитковая часть; 13 — преддверная часть; 14 — преддверный узел; 15 — передняя перепончатая ампула; 16 — латеральная перепончатая ампула; 17 — эллиптический мешочек; 18 — задняя перепончатая ампула; 19 — сферический мешочек; 20 — улитковый проток.

двух различных по функции частей или порций: слуховой (кохлеарной, улитковой) и вестибулярной (предцверной), которые вполне могут рассматриваться как периферические отделы самостоятельных (слуховой и вестибулярной) систем (рис. 10.4).

10.2.1.1. Слуховая система

Вместе с концентрирующими (наружное ухо) и передающими звук (среднее ухо) образованиями кохлеарная часть внутреннего уха (улитка) в процессе эволюции приобрела высокую чувствительность к звуковым раздражителям, представляющим собой колебания воздуха. У людей молодого возраста в норме слуховой анализатор чувствителен к колебаниям воздуха в диапазоне от 20 до 20 000 Гц, причем максимальная чувствительность регистрируется на частоты, близкие к 2000 Гц. Таким образом, ухо человека воспринимает звуки в весьма широком диапазоне интенсивности без насыщения или перегрузки. В средней полосе частот звук может вызывать боль в ухе только в том случае, когда его энергия превышает пороговую в 10^{12} раз. *Интенсивность звука,* отражающая энергетические отношения воздействия звуковых колебаний на структуры слухового аппарата измеряется в децибелах (дБ). В нормальных условиях человек может улавливать изменения интенсивности непрерывно звучащего тона на 1 дБ. Частота звуковых волн определяет *тон звука,* а форма звуковой волны — его *тембр.* Кроме интенсивности, высоты и тембра звуков, человек может определять и направление их источников, эта функция обеспечивается благодаря бинауральности звуковых сигналов.

Звуки в некоторой степени концентрируются ушной раковиной, поступают

в наружный слуховой проход, в конце которого находится мембрана — ***барабанная перепонка,*** отделяющая от внешнего пространства полость среднего уха. Давление в среднем ухе уравновешивается слуховой (евстахиевой) трубой, соединяющей его с задней частью глотки. Эта труба обычно находится в спавшемся состоянии и раскрывается при глотании и зевании.

Вибрирующая под влиянием звуков барабанная перепонка приводит в движение расположенную в среднем ухе цепочку мелких косточек — молоточка, наковальни и стремечка. При этом возможно усиление энергии звука примерно в 15 раз. Регуляции интенсивности звука способствуют сокращения мышцы, натягивающей барабанную перепонку (m. tensor tympani), и мышцы стремечка. Распространяющаяся по слуховым косточкам энергия звука достигает овального окна улитки внутреннего уха, вызывая колебания перилимфы.

Улитка представляет собой свернутую в спираль трубочку, разделенную продольно на 3 канала или лестницы: лестницу преддверья и барабанную лестницу, содержащие перилимфу и находящиеся вне перепончатой части улитки, и среднюю лестницу (собственный канал улитки), содержащую эндолимфу и являющуюся частью перепончатого лабиринта, расположенного в улитке. Эти лестницы (каналы) разделяются друг от друга базальной пластинкой и предцверной мембраной (мембрана Рейсенера).

Рецепторы слухового анализатора находятся во внутреннем ухе, точнее в расположенном там перепончатом лабиринте, содержащем спиральный орган (organum spirale), или кортиев орган, находящийся на базилярной пластинке и обращенный в сторону заполненной эндолимфой средней лестницы. Собственно рецепторными аппаратами являются волосковые клетки спирального органа, которые раздражаются при вибрации его базилярной пластинки (lamina basilaris).

Обусловленные звуковым раздражителем колебания через овальное окно передаются на перилимфу улиткового лабиринта. Распространяясь по завиткам улитки, они достигают ее круглого окна, передаются на эндолимфу перепончатого лабиринта, вызывая вибрацию базилярной пластинки (основной мембраны) и раздражение рецепторов, в которых происходит трансформация механических волновых колебаний в биоэлектрические потенциалы.

Следует отметить, что, помимо описанной, так называемой воздушной проводимости звуковых колебаний, возможна и их передача через кости черепа — костная проводимость; примером тому может служить передача звука, вызванного вибрацией камертона, ножка которого установлена на темя или сосцевидный отросток височной кости.

Возникающие в слуховых рецепторах нервные импульсы движутся в центростремительном направлении по дендритам первых нейронов слухового пути к спинальному узлу (ganglion spirale), или улитковому узлу, в котором располагаются их тела. Далее импульсы перемещаются по аксонам этих нейронов, формирующим кохлеарную порцию единого ствола VIII черепного нерва, состоящую приблизительно из 25 000 волокон. Ствол VIII черепного нерва выходит из височной кости через внутренний слуховой проход, проходит боковую цистерну моста (мостомозжечковое пространство) и проникает в ствол мозга в латеральной части бульбарно-мостовой борозды, находящейся на его основании и отграничивающей мост от продолговатого мозга.

В стволе мозга кохлеарная порция VIII черепного нерва отделяется от вестибулярной и заканчивается в двух слуховых ядрах: заднем (вентральном) и переднем (дорсальном) (рис. 10.5). В этих ядрах импульсы через синаптиче-

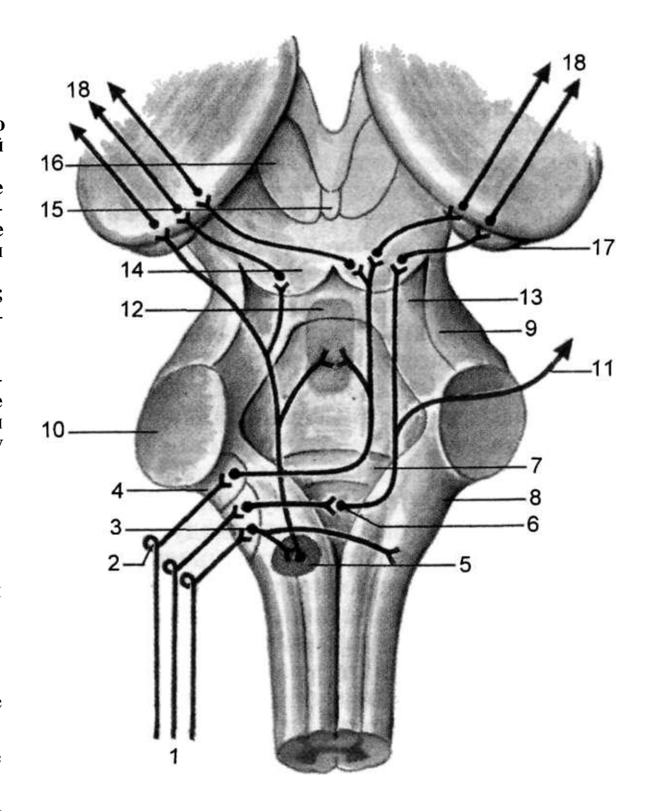


Рис. 10.5. Проводящие пути импульсов слуховой чувствительности.

1 — волокна, идущие от рецепторного аппарата улитки; 2 — улитковый (спиральный) узел; 3 — заднее улитковое ядро; 4 — переднее улитковое ядро; 5 — верхнее оливное ядро; 6 — трапециевидное тело; 7 — мозговые полоски; 8 — нижняя мозжечковая ножка; 9 — верхняя мозжечковая ножка; 10 — средняя мозжечковая ножка; 11 — ветви к червю мозжечка; 12 — ретикулярная формация; 13 — латеральная петля; 14 — нижнее двухолмие; 15 — шишковидное тело; 16 — вернее двухолмие; 17 — медиальное коленчатое тело; 18 — кохлеарный путь, идущий к корковому центру слуха в верхней височной извилине.

ские связи переходят с первого нейрона на второй. Аксоны клеток заднего (вентрального) ядра участвуют в формировании трапециевидного тела, находящегося на границе между основанием и покрышкой моста. Аксоны же переднего (дорсального) слухового ядра направляются к средней линии в виде мозговых (слуховых) полосок IV желудочка (striae medullares ventriculi quarti). При этом большая часть аксонов вторых нейронов слуховых путей заканчивается в ядрах трапециевидного тела или в верхних оливах противоположной стороны ствола мозга. Другая, меньшая, часть аксонов вторых нейронов не подвергается перекресту и заканчивается в верхней оливе той же стороны.

В верхних оливах и ядрах трапециевидного тела располагаются третьи нейроны слуховых путей. Аксоны их формируют латеральную, или слуховую, петлю, состоящую из подвергшихся перекресту и неперекрещенных слуховых волокон, которые поднимаются вверх и достигают подкорковых слуховых центров — медиальных коленчатых тел, находящихся в составе промежуточного мозга, точнее его метаталамического отдела, и нижних бугров четверохолмия, относящихся к среднему мозгу.

В этих подкорковых слуховых центрах залегают тела последних нейронов слухового пути к соответствующим проекционным корковым полям. По аксонам этих нейронов импульсы направляются через подчечевичную часть (pars sublenticularis) внутренней капсулы и лучистый венец к корковому концу слухового анализатора, который находится в коре поперечных извилин Гешля, расположенных на нижней губе боковой (сильвиевой) борозды, образованной верхней височной извилиной (цитоархитектонические поля 41 и 42).

Поражение слухового анализатора может обусловить различные по характеру нарушения слуха. При нарушении функции звукопроводящих структур

и рецепторного аппарата слухового анализатора обычно возникает **снижение слуха (hypacusis, тугоухость)** или **глухота (anacusis, surditas),** часто сопровождающиеся шумом в ухе.

Поражение ствола VIII черепного нерва, а также ядер его в покрышке моста также может вести к снижению слуха на стороне патологического очага и возникновения латерализованного шума.

Если слуховые пути оказываются пораженными с одной стороны выше места их неполного перекреста в мосту, то глухота не наступает, но возможно некоторое снижение слуха с обеих сторон, преимущественно на стороне, противоположной патологическому очагу, в таких случаях возможен умеренный, нестабильный шум в голове.

Если патологический очаг раздражает корковый конец слухового анализатора, возможны слуховые галлюцинации, которые в таких случаях могут представлять собой и слуховую ауру эпилептического припадка.

При исследовании состояния слухового анализатора необходимо обратить внимание на жалобы больного: нет ли среди них сведений, которые могли бы указывать на снижение слуха, извращение звуков, шума в ухе, слуховые галлюцинации. Проверяя слух, следует иметь в виду, что при нормальном слухе человек слышит шепотную речь на расстоянии 5—6 м. Так как слух каждого уха необходимо проверять отдельно, больной должен закрыть другое ухо пальцем или влажной ватой. Если слух снижен (hypacusia) или отсутствует (anacusia), то надо уточнить причину его расстройства.

Следует учитывать, что слух у больного может быть снижен вследствие поражения не только звуковоспринимающего, но и звукопроводящего аппарата среднего уха. В первом случае речь идет о глухоте внутреннего уха или о *невральной глухоте,* во втором — о глухоте среднего уха или о *кондуктивной форме снижения слуха.* Причиной кондуктивной формы снижения слуха может быть любая форма поражения среднего (редко — наружного) уха — отосклероз, средний отит, опухоли и пр. При этом возможны снижение слуха и шум в ухе. Невральная форма снижения слуха — проявление нарушения функции внутреннего уха (спирального, или кортиева, органа), кохлеарной порции VIII черепного нерва или мозговых структур, относящихся к слуховому анализатору.

При кондуктивном снижении слуха обычно нет полной глухоты и больной слышит звуки, передаваемые в спиральный орган через кость; при снижении слуха по невральному типу страдает способность к восприятию звуков, передающихся как через воздух, так и через кость.

Для дифференциации нарушений слуха по кондуктивному и невральному типу могут быть применены следующие дополнительные исследования.

1. Исследование слуха с помощью камертонов с разной частотой колебаний. Обычно применяют камертоны С-128 и С-2048. При поражении наружного и среднего уха нарушается восприятие главным образом низкочастотных звуков, тогда как при нарушении функции звуковоспринимающего аппарата возникает нарушение восприятия звука любой тональности, но при этом значительнее страдает слух на высокие звуки.

2. Исследования воздушной и костной проводимости. При поражении звукопроводящего аппарата нарушается воздушная проводимость, тогда как костная остается сохранной. При поражении звуковоспринимающего аппарата нарушается как воздушная, так и костная проводимость. Для проверки состояния воздушной и костной проводимости могут быть применены следующие пробы с камертоном (чаще пользуются камертоном С-128).

Опыт Вебера основан на возможной латерализации продолжительности восприятия звука через кость. При проведении этого опыта ножка звучащего камертона ставится посредине темени больного. В случае поражения звукопроводящего аппарата звучание камертона на пораженной стороне пациент будет длительнее слышать больным ухом, т. е. будет отмечаться латерализация звука в сторону больного уха. При поражении звуковоспринимающего аппарата звук будет латерализоваться в сторону здорового уха.

Опыт Ренне основан на сравнении продолжительности воздушного и костного звуковосприятия. Проверяется путем выяснения, сколько времени больной слышит звучащий камертон, ножка которого стоит на сосцевидном отростке височной кости, и камертон, поднесенный к уху на расстоянии 1—2 см. В норме человек воспринимает звук через воздух приблизительно в 2 раза дольше, чем через кость. В таком случае говорят, что опыт Ренне + (положительный). Если же более длительно звук воспринимается через кость, опыт Ренне — (отрицательный). Отрицательный опыт Ренне указывает на вероятное повреждение звукопроводящего аппарата (аппарата среднего уха).

Опыт Шваббаха основан на измерении продолжительности звуковосприятия больным камертона через кость и сравнении его с нормальной костной звукопроводимостью. Проба производится следующим образом: ножка звучащего камертона ставится на сосцевидный отросток височной кости больного. После того, как больной перестанет слышать звучание камертона, исследующий приставляет ножку камертона к своему сосцевидному отростку. В случае укорочения у больного костной проводимости, т. е. нарушения функции звуковоспринимающего аппарата (аппарата внутреннего уха), исследующий еще некоторое время будет ощущать вибрацию. При этом считается, что обследующий имеет нормальный слух.

3. Аудиометрическое исследование. Более точные сведения о состоянии воздушной и костной проводимости можно получить путем аудиометрического исследования, которое позволяет выяснить и получить графическое изображение порога слышимости звуков различной частоты через воздух и кость. Для уточнения диагноза применяется аудиометрия в расширенном диапазоне частот, включая высокочастотный и низкочастотный спектры, а также различные надпороговые тесты. Аудиометрия производится с помощью специального аппарата аудиометра в условиях отоневрологического кабинета.

10.2.1.2. Вестибулярная система

Термин произошел от понятия labyrinthine vestibule — преддверие лабиринта; в преддверии (часть внутреннего уха) соединяются полукружные каналы и улитка. Три полукружных канала расположены в трех взаимно перпендикулярных плоскостях и соединены между собой, каждый канал вблизи преддверия заканчивается ампулой. Полые костные полукружные каналы, преддверие и соединяющий их улиточный проток расположены в пирамиде височной кости. Они заполнены перилимфой — ультрафильтратом цереброспинальной жидкости. В костных каналах находится сформированный из мембранной ткани ***перепончатый лабиринт*** (labyrinthus membranaceus), состоящий из трех мембранных полукружных протоков (ductus semicirculares), и из составляющих отолитовый аппарат эллиптического и сферического мешочков (sacculus et utriculus). Перепончатый лабиринт окружен перилимфой и заполнен эндолимфой, вероятно, секретируемой клетками самого лабиринта.

Рецепторы вестибулярного (статокинетического) анализатора располагаются в полукружных протоках и в отолитовом аппарате внутреннего уха. Все три полукружных протока заканчиваются ампулами, содержащими рецепторные волосковые клетки, составляющие ампулярные гребешки. Эти гребешки внедряются в студенистое вещество, образующее купол. Рецепторные волосковые клетки гребешков чувствительны к перемещению эндолимфы в полукружных протоках каналов и реагируют прежде всего на изменение скорости движения — ускорение и торможение, поэтому они называются кинетическими рецепторами.

Рецепторы отолитового аппарата сконцентрированы в участках, именуемых пятнами (maculae). В одном из мешочков такое пятно занимает горизонтальное, в другом — вертикальное положение. Рецепторные волосковые клетки каждого пятна внедрены в студенистую ткань, содержащую кристаллы карбоната натрия — отолиты, изменение положения которых и вызывает раздражение рецепторных клеток, при этом в них возникают нервные импульсы, сигнализирующие о положении головы в пространстве (статические импульсы).

От периферического рецепторного аппарата вестибулярной системы импульсы следуют по дендритам первых нейронов вестибулярных путей к вестибулярному узлу (gangl. vestibularis), или узлу Скарпе, расположенному во внутреннем слуховом проходе. В нем располагаются тела первых нейронов. Отсюда импульсы следуют по аксонам тех же нервных клеток, проходящим в составе вестибулярной порции общего ствола VIII черепного нерва. Как уже отмечалось, VIII черепной нерв покидает височную кость через внутренний слуховой проход, пересекает боковую цистерну моста и проникает в ствол мозга в латеральной части бульбарно-мостовой борозды, отграничивающей базальные поверхности моста и продолговатого мозга. Войдя в мозговой ствол, вестибулярная порция VIII черепного нерва делится на восходящую и нисходящую части (рис. 10.6). Восходящая часть заканчивается у клеток вестибулярного ядра Бехтерева (nucl. superior). Некоторые же восходящие волокна, минуя ядро Бехтерева, через нижнюю мозжечковую ножку попадают в червь мозжечка и заканчиваются в его ядрах. Нисходящие волокна вестибулярной порции VIII черепного нерва заканчиваются в треугольном вестибулярном ядре Швальбе (nucl. medialis) и в ядре Дейтерса (nucleus lateralis), а также в расположенном ниже других вестибулярных ядер — в нижнем ядре Роллера (nucl. inferior). В вестибулярных ядрах располагаются тела вторых нейронов вестибулярного анализатора, аксоны которых далее следуют в различных направлениях, обеспечивая формирование многочисленных вестибулярных связей.

Аксоны клеток латерального ядра Дейтерса спускаются вниз, проникают в наружные отделы передних канатиков спинного мозга и образуют там нисходящий преддверно-спинномозговой путь (пучок Левенталя), который заканчивается у клеток передних рогов той же стороны спинного мозга. Аксоны клеток нижнего ядра Роллера достигают клеток передних рогов противоположной стороны шейного отдела спинного мозга. Аксоны клеток вестибулярных ядер Бехтерова (верхнего), Швальбе (медиального) и Фоллера (нижнего) имеют связи с медиальным продольным пучком. Приняв в нем восходящее направление и частично перейдя на противоположную сторону, они заканчиваются у клеток ядер черепных нервов, обеспечивающих движения глазных яблок (III, IV и VI черепные нервы). Наличие преддверно-окуломоторных связей и обеспечение через посредство медиального продольно-

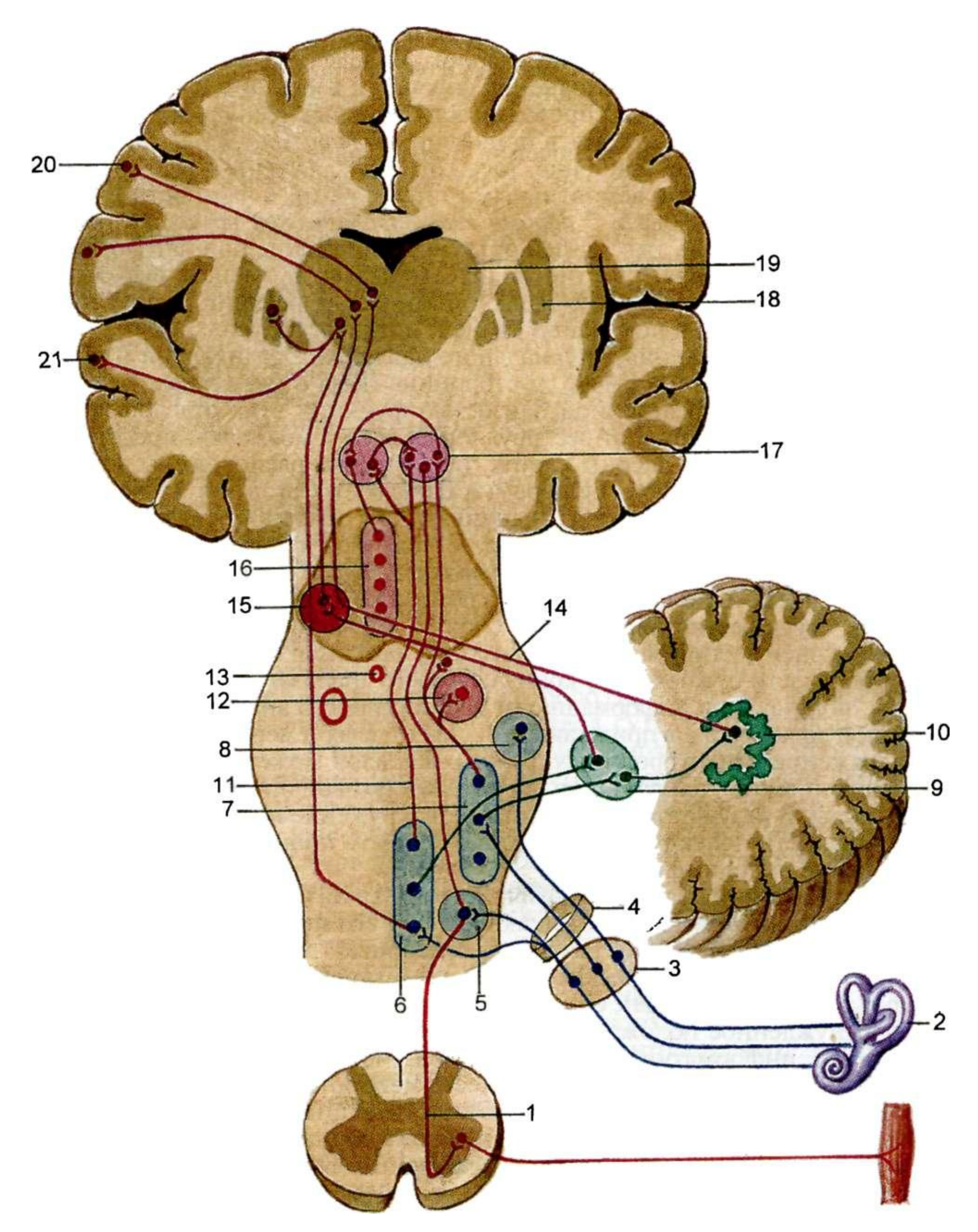


Рис. **10.6.** Проводящие пути импульсов вестибулярной чувствительности.
1 — предцверно-спинномозговой путь; 2 — полукружные протоки; 3 — преддверный узел; 4 — преддверный корешок; 5 — нижнее вестибулярное ядро; 6 — медиальное вестибулярное ядро; 7 — латеральное вестибулярное ядро; 8 — верхнее вестибулярное ядро; 9 — ядро шатра мозжечка; 10 — зубчатое ядро мозжечка; 11 — медиальный продольный пучок; 12 — ядро отводящего нерва; 13 — ретикулярная формация; 14 — верхняя мозжечковая ножка; 15 — красное ядро; 16 — ядро глазодвигательного нерва; 17 — ядро Даркшевича; 18 — чечевицеобразное ядро; 19 — таламус; 20 — кора теменной доли; 21 — кора височной доли большого полушария мозга.

го пучка связей между нервными структурами, координирующими функцию поперечнополосатых мышц глазных яблок, определяют содружественность движений глазных яблок и сохранение фиксации взора при изменениях положения головы. Нарушение проводимости нервных импульсов по указанным нервным связям может стать причиной *вестибулярного нистагма.*

Часть аксонов вторых нейронов, тела которых заложены в вестибулярных ядрах, входят в контакт с вегетативными структурами, в частности с задним ядром блуждающего нерва и с ***ядрами гипоталамической области*** промежуточного мозга. Наличие этих связей объясняет появление при патологии вестибулярного анализатора, в частности при его перевозбуждении, выраженных вегетативных, преимущественно парасимпатических реакций в виде тошноты, рвоты, побледнения покровных тканей, потливости, усиления перестальтики кишечника, снижения артериального давления, брадикардии и пр.

Вестибулярная система имеет двусторонние ***связи с мозжечком,*** что, вероятно, объясняется определенной близостью функций этих отделов нервной системы. Волокна, идущие от вестибулярных ядер к мозжечку, представляют собой главным образом аксоны клеток, тела которых расположены в верхнем и медиальном ядрах (в ядрах Бехтерева и Швальбе). Связи эти проходят в составе нижней ножки мозжечка и заканчиваются в основном в ядрах его червя.

Кроме того, вестибулярный аппарат ствола мозга имеет ***связи с ретикулярной формацией, с образованиями экстрапирамидной системы,*** в частности с красными ядрами и с подкорковыми узлами, а также с ***корой больших полушарий*** мозга. Связи вестибулярных ядер с корой еще не полностью прослежены. Корковый конец вестибулярного анализатора находится в височной доле мозга, где-то поблизости от коркового конца слухового анализатора. Возможно, клетки коры, получающие информацию от вестибулярного анализатора, находятся в височной доле мозга и в прилегающих к ней отделах теменной и лобной долей.

Раздражение рецепторов полукружных каналов может быть спровоцировано вращением или вливанием в наружный слуховой проход горячей или холодной воды. В результате возникают головокружение и вестибулярный нистагм в плоскости полукружного канала, в котором происходит максимальное перемещение эндолимфы.

Многочисленные связи вестибулярного аппарата объясняют обилие патологической симптоматики, возникающей при его поражении. Среди вестибулярных симптомов можно различать сенсорные (головокружение), окуломоторные (нистагм), тонические (снижение мышечного тонуса, отклонение вытянутых рук и туловища), статокинетические (нарушение равновесия, походки, вынужденное положение головы и пр.).

Наиболее информативные результаты изучения слуха и вестибулярных функций могут быть получены в процессе нейроотиатрического обследования больного, которое проводится соответствующими специалистами.

Некоторые клинические феномены, возникающие при поражении слухового и вестибулярного анализатора, приведены в главе 31.

10.2.2. Лицевой (VII) нерв (n. facialis)

Лицевой нерв является в основном двигательным, но в его составе проходят также чувствительные (вкусовые и общих видов чувствительности) и секреторные (парасимпатические) волокна, образующие так называемый промежуточный нерв (nervus intermedius), или нерв Врисберга, известный также как

XIII черепной нерв, который значительную часть пути проходит совместно с VII черепным нервом (рис. 10.7). В связи с этим лицевой нерв вместе с промежуточным нервом иногда называют промежуточно-лицевым нервом (nervus intermedio-facialis).

Собственная (двигательная) часть лицевого нерва в стволе мозга представлена моторным ядром, расположенным в нижнем отделе покрышки моста. Ядро это состоит из нескольких клеточных групп, каждая из которых обеспечивает иннервацию определенных мимических мышц. В нем принято различать верхнюю часть, имеющую связь с корой обоих полушарий мозга, так как идущие к ней корково-ядерные волокна совершают неполный надъядерный перекрест, и нижнюю часть, имеющую связь только с корой противоположного полушария ввиду того, что идущий к ней корково-ядерный путь, подходя к уровню ядер лицевого нерва, переходит на противоположную сторону полностью. Верхняя и нижняя части ядра лицевого нерва обеспечивают иннервацию мимических мышц соответственно верхней и нижней частей лица.

Ядра промежуточного нерва располагаются в основном в продолговатом мозге и являются общими с ядрами IX черепного нерва. Это верхние части вкусового ядра одиночного тракта и парасимпатического слюнного ядра (nucleus salvatorius). К промежуточному нерву относятся также диффузно расположенные вблизи двигательного ядра VII черепного нерва парасимпатические клетки, обеспечивающие функцию слезной железы.

Основной, двигательный, корешок VII нерва выходит из ствола мозга в поперечной бульбарно-мостовой борозде между продолговатым мозгом и мостом, латеральнее от него из той же борозды выходит промежуточный нерв; вскоре они соединяются в общий ствол (VII и XIII нервы), который проходит через боковую цистерну моста (мостомозжечковое пространство). В дальнейшем VII черепной нерв вместе с VIII черепным нервом проникает в канал внутреннего слухового прохода, а затем отделяется от него и входит в собственный канал — канал лицевого нерва, или фаллопиев канал. Проходя по этому каналу, лицевой нерв делает отчетливый изгиб (наружное коленце лицевого нерва); в месте этого изгиба на нем располагается узел коленца (ganglion geniculi, относится к системе промежуточного нерва), содержащий псевдоуниполярные чувствительные клетки, являющиеся телами первых нейронов чувствительного вкусового пути и пути общих видов чувствительности, обеспечивающего общие виды чувствительности на наружной поверхности барабанной перепонки и в области наружного слухового прохода. Аксоны первого нейрона вкусовой чувствительности, проходя в центростремительном направлении в составе промежуточного нерва, передают соответствующие импульсы в верхнюю часть вкусового ядра (ядро одиночного пучка), расположенного в покрышке ствола мозга. Идущие от узла коленца аксоны псевдоуниполярных клеток общих видов чувствительности, войдя в ствол мозга, завершают свой путь в ядрах тройничного нерва.

Существованием в составе общего ствола VII и XIII черепных нервов структур, обеспечивающих чувствительность, объясняется возможный болевой синдром при невропатии VII черепного нерва, а также боль и герпетические высыпания при синдроме Хеда, в основе которого лежит ганглионеврит с поражением узла коленца, обусловленный вирусом herpes zoster.

Проходя через височную кость, ствол лицевого нерва и входящий в его состав промежуточный (XIII) черепной нерв отдают 3 ветви (рис. 10.8). Пер-

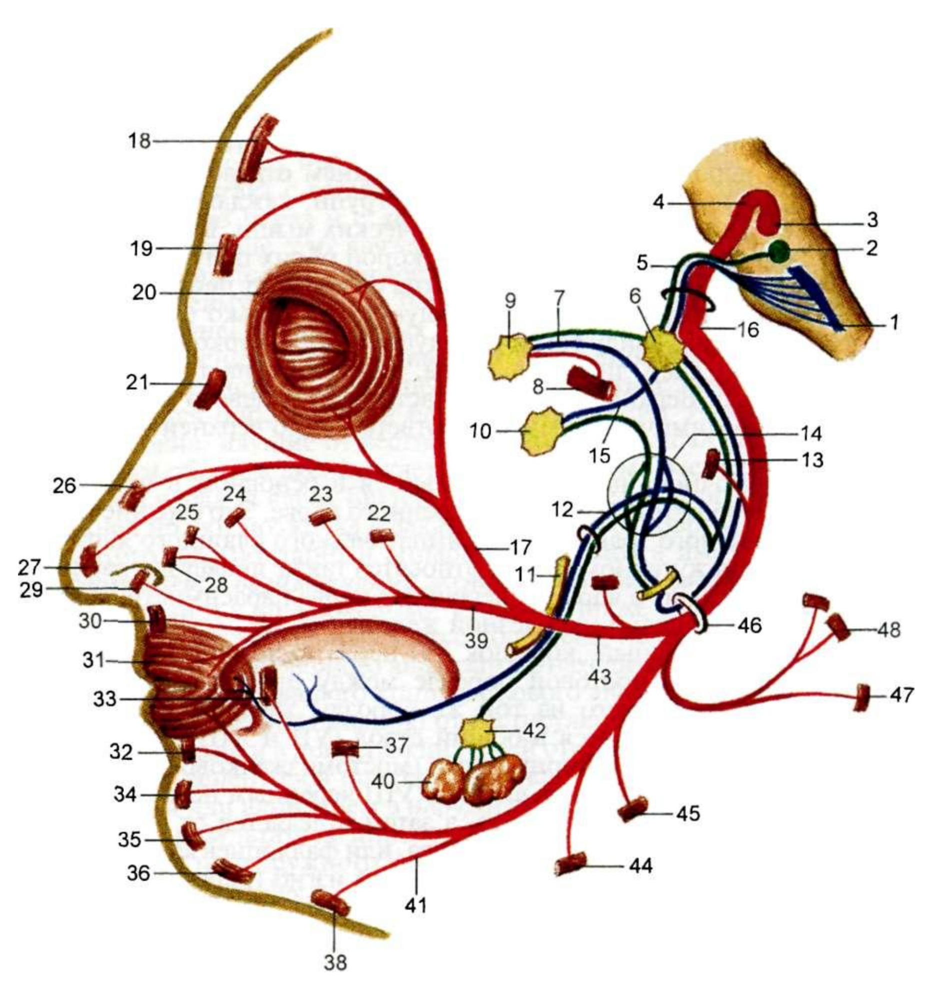


Рис. 10.7. Лицевой (VII) нерв.

1 — ядро одиночного пучка; 2 — верхнее слюноотделительное ядро; 3 — ядро лицевого нерва; 4 — коленце (внутреннее) лицевого нерва; 5 — промежуточный нерв; 6 — узел коленца; 7 — глубокий каменистый нерв; 8 — внутренняя сонная артерия; 9 — крылонебный узел; 10 — ушной узел; 11 — язычный нерв; 12 — барабанная струна; 13 — стременной нерв и стременная мышца; 14 — барабанное сплетение; 15 — коленцеобразный нерв; 16 — колено (наружное) лицевого нерва; 17 — височные ветви; 18 — лобное брюшко затылочно-лобной мышцы; 19 — мышца, сморщивающая бровь; 20 — круговая мышца глаз; 21 — мышца гордецов; 22 — большая скуловая мышца; 23 — малая скуловая мышца; 24 — мышца, поднимающая верхнюю губу; 25 — мышца, поднимающая верхнюю губу и крыло носа; 26, 27 — носовая мышца; 28 — мышца, поднимающая угол рта; 29 — мышца, опускающая перегородку носа; 30 — верхняя резцовая мышца; 31 — круговая мышца рта; 32 — нижняя резцовая мышца; 33 — щечная мышца; 34 — мышца, опускающая нижнюю губу; 35 — подбородочная мышца; 36 — мышца, опускающая угол рта; 37 — мышца смеха; 38 — подкожная мышца шеи; 39 — скуловые ветви; 40 — подъязычная железа; 41 — шейная ветвь; 42 — поднижнечелюстной узел; 43 — задний ушной нерв; 44 — шилоподъязычная мышца; 45 — заднее брюшко двубрюшной мышцы; 46 — шилососцевидное отверстие; 47 — затылочное брюшко затылочно-лобной мышцы. Красным цветом обозначены двигательные нервы, синим чувствительные, зеленым — парасимпатические.

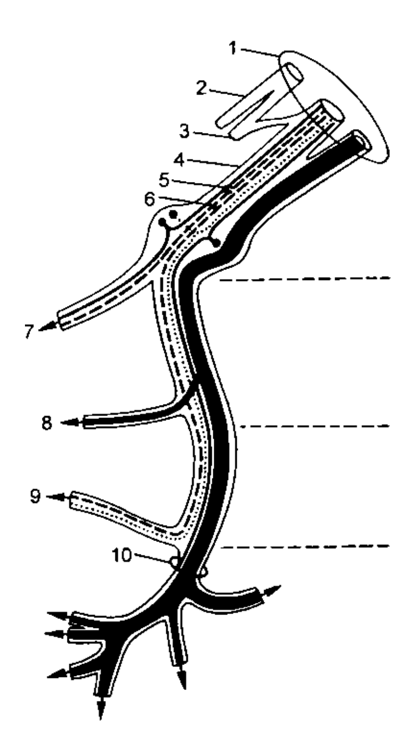


Рис. **10.8.** Лицевой нерв и составляющие его нервные волокна, варианты их поражения при повреждении на разных уровнях.

а — в области мостомозжечкового угла; б, в, г — уровни повреждения в канале лицевого нерва; д — повреждение лицевого нерва после выхода из шилососцевидного отверстия; 1 — внутренний слуховой проход; 2, 3 — улитковая и преддверная части преддверно-улиткового (VIII) нерва; 4 — промежуточный (XIII) черепной нерв, или задний корешок лицевого нерва; 5 — секреторные волокна к слюнным железам; 6 — секреторные волокна к слёзной железе; 7 — большой каменистый нерв; 8 — стремянный нерв; 9 — барабанная струна; 10 — шилососцевидное отверстие.
Широкой сплошной черной линией обозначены двигательные волокна, пунктиром — секреторные волокна, точками — вкусовые волокна, сплошной тонкой линией — волокна поверхностной чувствительности.

вым от него отходит содержащий парасимпатические волокна ***большой каменистый нерв*** (n. petrosus major). Входящие в его состав преганглионарные волокна, являющиеся аксонами клеток слезоотделительного ядра, расположенного в стволе мозга вблизи от основного, двигательного, ядра VII черепного нерва, выходят из пирамиды височной кости через расщелину канала большого каменистого нерва и проходят по одноименной борозде к рваному отверстию. Через него большой каменистый нерв выходит на основание черепа, где соединяется с глубоким каменистым нервом (n. petrosus profundus). Их слияние ведет к образованию нерва крыловидного канала (n. canalis pterygoidei), проходящего по крыловидному каналу к крылонебному узлу (ganglion pterigopalatinum).

Постганглионарные волокна, отходящие от нейронов крылонебного узла, иннервируют слезную железу и слизистые железы носовой и ротовой полостей. При поражении лицевого нерва выше отхождения большого каменистого нерва, участвующего в формировании нерва крыловидного канала, возникает сухость глаза — *ксерофтальмия,* что может оказаться причиной кератита, эписклерита, офтальмита; возможна также недостаточная увлажняемость гомолатеральной части полости носа.

Следующая ветка, отходящая от ствола лицевого нерва, на участке, проходящем через его собственный канал, — ***стременной нерв*** (n. stapedius), иннервирующий одноименную мышцу (m. stapedius), натягивающую барабанную перепонку. Нарушение функции этого нерва ведет к развитию у больного извращения тембра воспринимаемых звуков. Звуки приобретают неприятный, резкий характер — явление, известное под названием *гиперакузия.*

Третья ветвь, отходящая от ствола лицевого нерва, — ***барабанная струна*** (chorda tympani), представляет прямое продолжение промежуточного нерва. В ее составе проходят вкусовые волокна, являющиеся дендритами клеток, тела которых расположены в узле коленца, и секреторные вегетативные волокна (аксоны вегетативных нейронов, тела которых находятся в ядре одиночного пучка). Через одноименный канал барабанная струна проникает в барабан-

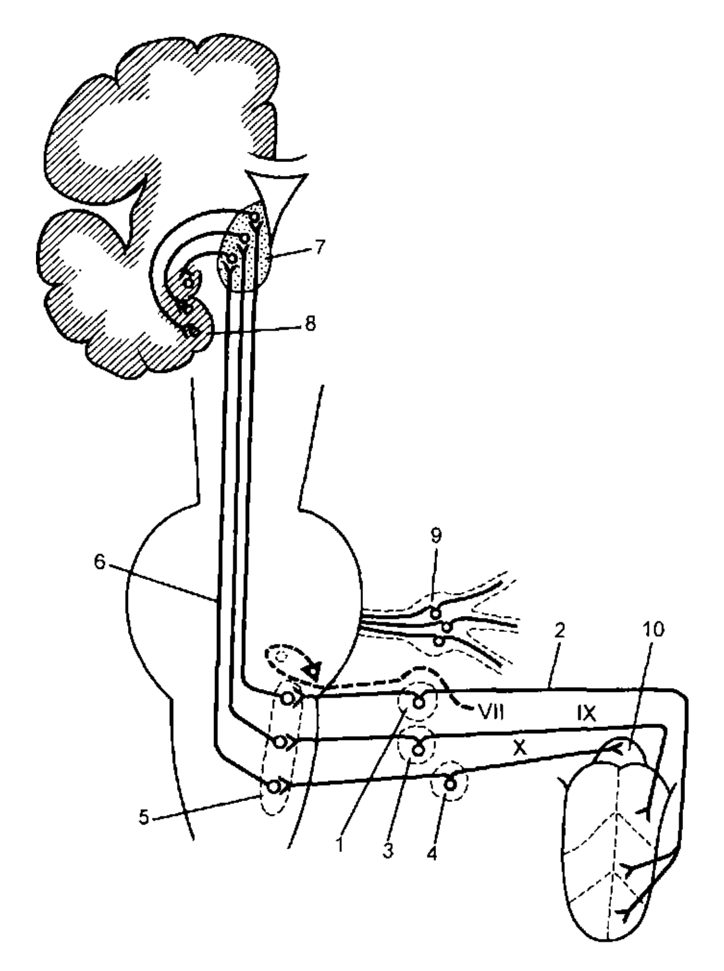


Рис. 10.9. Система вкусовой чувствительности.
1 коленчатый узел; 2 промежуточный (XIII) нерв; 3 — нижний узел IX нерва; 4 — нижний узел X нерва; 5 вкусовое ядро (ядро одиночного пучка); 6 — бульботаламический тракт; 7 — ядра таламуса; 8 — гиппокампова извилина; 9 — полулунный узел; 10 — надгортанник.

ную полость, проходит через нее под слизистой оболочкой между наковальней и рукояткой молоточка. После этого барабанная струна через каменисто-барабанную щель (глазерова щель) выходит на наружную сторону основания черепа, после чего присоединяется к язычному нерву, относящемуся к системе V черепного нерва. В результате вкусовые волокна достигают двух передних третей языка, а секреторные — подъязычного и поднижнечелюстного вегетативных узлов (рис. 10.9). Отходящие от этих узлов постганглионарные волокна иннервируют соответственно подъязычную и поднижнечелюстную слюнные железы. При нарушении функции барабанной струны нарушаются вкусовые ощущения на передних $^{2}Л$ языка, при этом выпадает главным образом восприятие кислого и сладкого. Ввиду того что барабанная струна участвует в иннервации слюнных желез, ее поражение может вести к уменьшению секреции слюны, что, однако, возможно обнаружить, лишь прибегая к специальному, достаточно сложному обследованию. Есть мнение [Nomura S., Mizino N., 1983], что барабанная струна анастомозирует с системой языкоглоточного и верхнего гортанного нервов.

После отхождения от VII черепного нерва барабанной струны он выходит из одноименного ему костного канала через шилососцевидное отверстие (foramen stylomostoideum) на наружную сторону основания черепа.

Наличие указанных трех ветвей лицевого нерва позволяет довольно точно определить место его поражения. Если повреждение нерва находится выше места отхождения большого каменистого нерва, то наряду с парезом мимической мускулатуры нарушаются функции всех трех указанных ветвей лицевого нерва. Если патологический процесс оказывается над местом отхождения от основного нервного ствола второй ветви — стременного нерва, функция слезной железы будет сохранена, однако проявятся гиперакузия и расстройство вкуса. Если же нерв окажется поражен между местом отхождения от него стременного нерва и узла коленца, то парез мимических мышц будет сочетаться только с расстройством вкуса и, возможно, нарушением поверхностной чувствительности в зоне наружного слухового прохода. В случае поражения ствола лицевого нерва ниже отхождения барабанной струны в клинической картине проявится только периферический парез или паралич иннервируемых им мышц на стороне патологического процесса.

После выхода VII черепного нерва из височной кости через шилососцевидное отверстие от него отходит задний ушной нерв (п. auriculus posterior), иннервирующий мышцы ушной раковины и затылочную мышцу. Несколько дистальнее от лицевого нерва отделяется двубрюшная ветвь (ramus digastricus), иннервирующая заднее брюшко двубрюшной мышцы и шилоподъязычную мышцу. Кроме того, от ствола лицевого нерва отделяются соединительные ветви — анастомозы к языкоглоточному и блуждающему нервам.

Затем ствол лицевого нерва проходит через околоушную железу и впереди наружного слухового прохода делится на ветви, образуя так называемую большую гусиную лапу (pes anserinus major) и формируя при этом околоушное сплетение. Отсюда отходят ветви, обеспечивающие иннервацию мимических мышц. Наиболее крупные из них следующие: височные (rr. temporales), щечные (rr. buccales), скуловые (rr. zigommatici) и краевая ветвь нижней челюсти (г. marginalis mandibulae). Кроме того, на шею спускается шейная ветвь (ramus colli) для иннервации подкожной мышцы шеи.

Поражение лицевого нерва (ядра или любого участка ствола) ведет к периферическому параличу или парезу иннервируемых лицевым нервом мышц. При этом развивается асимметрия лица, заметная в покое и резко усиливающаяся при мимических движениях. При параличе мимических мышц на стороне поражения лицо неподвижно, глазная щель широкая, отсутствуют или оказываются редкими мигательные движения *(тест мигания)*. При попытке наморщить лоб кожные складки на этой стороне не образуются ***("полированный"лоб)***. Больному не удается закрыть глаз: при попытке к закрытию глаза глазное яблоко на стороне поражения поворачивается кверху ***(симптом Белла)*** и через зияющую глазную щель под уходящей верх радужкой видна склера ***("заячий глаз", лагофтальм)*** (рис. 10.10). Если имеет место не паралич, а парез круговой мышцы глаза, то при попытке крепко закрыть глаза веки смыкаются неплотно, при этом на стороне поражения ресницы не тонут в кожных складках ***(симптом ресниц)***. В случае умеренного пареза круговой мышцы глаза больной может сомкнуть веки с обеих сторон, но не может сомкнуть их только на стороне поражения, оставляя при этом другой глаз открытым ***(дискинезия век, или симптом Ревийо)***. При раздувании щек воздух выходит из угла рта на стороне поражения, *при дыхании щека* на той же сто-



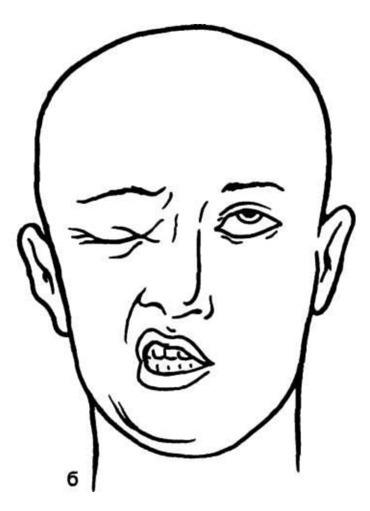


Рис. **10.10.** Признаки поражения левого лицевого нерва, выявляемые при попытке больного закрыть глаза и оскалить зубы.
а — фотография; б — схематическое изображение.

роне *"парусит"* Пассивно поднимая углы рта больного, обследующий отмечает, что при идентичном его усилии с обеих сторон на стороне поражения имеется снижение мышечного тонуса, в связи с этим угол рта приподнимается выше, чем на здоровой ***(симптом Русецкого).*** При оскале зубов на стороне поражения круговой мышцы рта они обнажаются меньше, чем на здоровой стороне и ротовая щель становится похожей на теннисную ракетку, ручка которой показывает сторону поражения ***(симптом ракетки).*** Больной обычно испытывает затруднения при приеме пищи, так как она западает под паретичную щеку и ее иногда приходится извлекать оттуда с помощью языка. Жидкая пища и слюна могут вытекать из недостаточно прикрытого угла рта на стороне поражения. В этом углу рта при парезе круговой мышцы рта больной не может удержать полоску бумаги *(тест круговой мышцы рта),* он не может или ему трудно свистнуть, задуть свечу.

При локализации патологического процесса в нижней части двигательной зоны коры противоположного полушария мозга или по ходу корково-ядерного пути у больного на стороне, противоположной патологическому процессу, обычно возникает брахиофациальный синдром или гемипарез, при этом развивается центральный парез мимической мускулатуры. В связи с практически полным перекрестом корково-ядерных путей, подходящих к нижней части ядра лицевого нерва, проявления пареза мимических мышц возникают в нижней части лица, хотя некоторое понижение силы мимических мышц, в частности ослабление смыкания век, можно выявить и в верхней части лица.

Крайне редко при ограниченном корковом патологическом очаге в нижней части предцентральной извилины на стороне, противоположной пратологическому очагу, может возникнуть сочетание пареза по центральному типу

мышц лица и языка — фациолингвальный синдром. При развитии в той же зоне эпилептогенного очага возможны локальные ***джексоновские судорожные пароксизмы,*** проявляющиеся на контралатеральной относительно патологического очага стороне клоническими судорогами в мышцах лица и языка, иногда в сочетании с парестезией. Как было отмечено еще Д. Джексоном (J. Jackson, 1835—1911), локальный судорожный припадок, начинающийся с судорог лицевой мускулатуры, часто трансформируется во *вторично-генерализованный тонико-тонический эпилептический припадок.*

10.2.3. Отводящий (VI) нерв (n. abducens)

Отводящий нерв является двигательным. Он состоит из аксонов периферических мотонейронов, тела которых находятся в двигательном ядре, расположенном в покрышке моста. Дендриты этих клеток через систему медиального продольного пучка находятся в связи с другими клеточными образованиями ствола мозга, в том числе с ядрами глазодвигательного нерва своей и противоположной сторон. VI черепной нерв пронизывает всю толщу моста и выходит из поперечной борозды на вентральной поверхности ствола мозга, на границе между мостом и продолговатым мозгом, медиальнее корешков VII черепного нерва, над пирамидами продолговатого мозга. После этого VI черепной нерв, стелясь по основанию черепа, достигает пещеристого венозного синуса и проходит в его наружной стенке. Выйдя из черепа, он через верхнюю глазничную щель проникает в глазницу.

VI черепной нерв иннервирует лишь одну поперечнополосатую мышцу — прямую наружную мышцу глаза (m. rectus lateralis oculi). Поражение VI черепного нерва ведет к ограничению подвижности глазного яблока кнаружи (рис. 10.11), возможна тенденция к повороту его внутрь (strabismus convergens) в связи с тем, что прямая внутренняя мышца глаза, являясь антагонистом парализованной мышцы, перетягивает глазное яблоко в свою сторону. При поражении VI черепного нерва возникает *диплопия* (двоение в глазах), особенно выраженная при попытке повернуть взор в сторону патологического процесса. Видимые в таких случаях изображения предметов раздваиваются в горизонтальной плоскости, при этом выраженность двоения увеличивается по мере нарастания стремления к повороту взора в сторону парализованной мышцы. Диплопия может сопровождаться головокружением, неуверенностью походки и нарушением ориентации в пространстве. Больные нередко стремятся прикрывать один глаз (диплопия при этом, как правило, исчезает), нередко у них наблюдается уменьшающее проявление диплопии вынужденное положение головы.

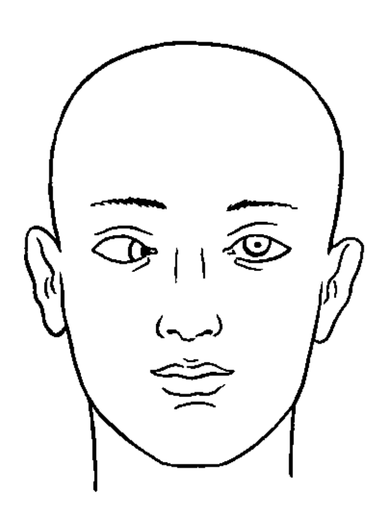


Рис. **10.11.** Проявление паралича левой наружной прямой мышцы глаза при попытке поворота взора в сторону пораженной мышцы (схематическое изображение).

Недостаточность функции VI черепного нерва чаще наблюдается в сочетании с другой неврологической симптоматикой и может быть проявлением полиневрита, менингита, тромбоза пещеристого синуса, перелома и опухолей основания черепа и пр. Двустороннее поражение VI черепного нерва и обусловленное этим сходящееся косоглазие могут возникать при выраженном повышении внутричерепного давления и прижатии в таком случае обоих VI черепных нервов к костям основания черепа.

10.2.4. Тройничный (V) нерв (n. trigeminus)

Тройничный нерв (рис. 10.12) является смешанным. Его основная, чувствительная, порция обеспечивает все виды чувствительности кожи лица и волосистой части головы до венечного шва, роговицы, конъюнктивы, слизистых оболочек носа и его придаточных полостей, ротовой полости, зубов, твердой мозговой оболочки. Двигательная порция иннервирует жевательные мышцы. Кроме того, тройничный нерв имеет в своем составе симпатические и парасимпатические волокна.

Тела первых нейронов (псевдоуниполярные клетки) чувствительной порции V черепного нерва находятся в тройничном (полулунном, или гассеровом) узле (gangl. trigeminale), расположенном в микелевой ямке — углублении в твердой мозговой оболочке на верхнепередней поверхности пирамиды височной кости. Аксоны находящихся в этом узле клеток формируют чувствительный корешок V черепного нерва, направляющийся через боковую цистерну моста к его поверхности. Войдя в мост, чувствительный корешок его делится на две части. Одна из них содержит волокна глубокой чувствительности и часть волокон тактильной чувствительности, она заканчивается в расположенном в покрышке моста мостовом ядре тройничного нерва (nucl. pontinus nervi trigemini), или верхнем чувствительном ядре V черепного нерва (nucl. sensorius superior nervi trigemini) — ядре проприоцептивной чувствительности. Вторая часть, состоящая из волокон болевой и температурной чувствительности, а также из сопровождающих их волокон тактильной чувствительности, образует нисходящий корешок V черепного нерва, который направляется вниз, проходит через продолговатый мозг и спускается до II шейного сегмента спинного мозга. Нисходящий корешок тройничного нерва окружают клетки, формирующие ядро спинномозгового пути тройничного нерва (nucleus spinalis nervi trigemini), известное также как нижнее чувствительное ядро тройничного нерва (nucleus sensorius inferior nervi trigemini). Клетки ядра спинномозгового пути тройничного нерва представляют собой тела вторых нейронов путей поверхностной, главным образом болевой и температурной, а также тактильной чувствительности. Аксоны этих клеток, как и аксоны вторых нейронов, расположенных в мостовом ядре тройничного нерва, присоединяются к медиальной чувствительной петле и при этом переходят на противоположную сторону, следуя вместе с волокнами спиноталамического пути. Далее они поднимаются вверх в составе покрышки ствола мозга и достигают тел третьих нейронов, расположенных в вентролатеральных ядрах таламуса. Отсюда по аксонам третьих нейронов импульсы, несущие информацию о состоянии чувствительности на лице, достигают нижних отделов постцентральной извилины (зоны проекции головы) преимущественно противоположного полушария.

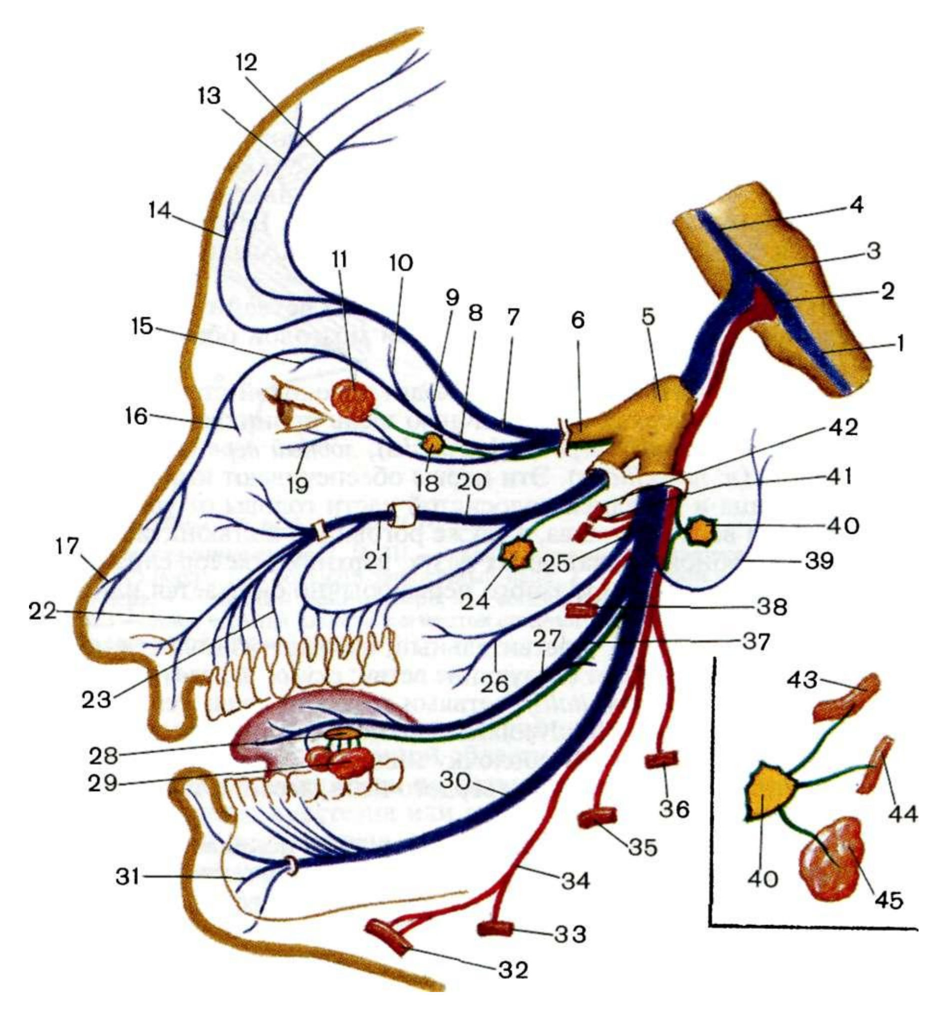


Рис. 10.12. Тройничный **(V)** нерв.

1 — ядро спинномозгового пути тройничного нерва; 2 — двигательное ядро тройничного нерва; 3 — мостовое ядро тройничного нерва; 4 — ядро среднемозгового пути тройничного нерва; 5 — тройничный нерв; 6 — глазная ветвь; 7 — лобная ветвь; 8 — носоресничный нерв; 9 — задний решетчатый нерв; 10 — передний решетчатый нерв, 11 — слезная железа; 12 — надглазничный нерв (латеральная ветвь); 13 — надглазничный нерв (медиальная ветвь); 14 — надблоковый нерв; 15 — подблоковый нерв; 16 — внутренние носовые ветви; 17 — наружная носовая ветвь; 18 — ресничный узел; 19 — слезный нерв; 20 — верхнечелюстной нерв; 21 — подглазничный нерв; 22 — носовые и верхние губные ветви подглазничного нерва; 23 — передние верхние альвеолярные ветви; 24 — крылонебный узел; 25 — нижнечелюстной нерв; 26 — щечный нерв; 27 — язычный нерв; 28 — поднижнечелюстной узел; 29 — подчелюстная и подъязычная железы; 30 — нижний альвеолярный нерв; 31 — подбородочный нерв; 32 переднее брюшко двубрюшной мышцы; 33 — челюстно-подъязычная мышца; 34 — челюстно-подъязычный нерв; 35 — жевательная мышца; 36 — медиальная крыловидная мышца; 37 — ветви барабанной струны; 38 — латеральная крыловидная мышца; 39 — ушно-височный нерв; 40 — ушной узел; 41 — глубокие височные нервы; 42 — височная мышца; 43 — мышца, напрягающая небную занавеску; 44 — мышца, напрягающая барабанную перепонку; 45 — околоушная железа.

Синим цветом обозначены чувствительные нервы, красным — двигательные, зеленым — парасимпатические.

Дендриты клеток полулунного узла идут на периферию, формируя три основных ветви V черепного нерва: I — глазной нерв (п. ophtalmicus), II — верхнечелюстной нерв (п. maxillaris) и III — нижнечелюстной нерв (п. mandibularis). В состав нижнечелюстной ветви входит и двигательная порция V черепного нерва, состоящая из аксонов клеток, расположенных в его двигательном ядре (nucl. motorius п. trigemini) в покрышке моста. Идущие от этого ядра нервные волокна выходят из моста в составе двигательного корешка, проходящего мимо полулунного узла, примыкают к III ветви тройничного нерва и, следуя в ее составе, достигают жевательных мышц и обеспечивают их иннервацию.

От начальной части каждой из трех основных ветвей тройничного нерва в полость черепа отходит ветвь к твердой мозговой оболочке (г. meningeus).

Глазной нерв — чувствительный, проходит в боковой стенке пещеристой пазухи, а затем через верхнюю глазничную щель проникает в глазницу, где делится на 3 части: *слезный нерв (n. lacrimalis), лобный нерв (n. frontalis)* и *носоресничный нерв (n. nasociliaris).* Эти нервы обеспечивают иннервацию кожи верхней части лица и передней волосистой части головы от уровня глазных щелей до области венечного шва, а также роговицы, конъюнктивы склеры и век, основной и лобной придаточных пазух, верхних отделов слизистой оболочки носа. При поражении глазного нерва обычно снижается или исчезает корнеальный рефлекс.

Верхнечелюстной нерв — чувствительный, выходит из полости черепа через круглое отверстие и отдает следующие ветви: *скуловой нерв (n. zygomaticus), подглазничный нерв (n. infraorbitalis)*, ветвями которого являются, в частности, *верхние луночковые нервы* (nn. alveolares superiores). Они иннервируют кожу средней части лица, слизистую оболочку нижней части полости носа, верхнечелюстной (гайморовой) пазухи, твердого неба, десен, а также надкостницу и зубы верхней челюсти.

Нижнечелюстной нерв — смешанный по составу, покидает полость черепа, выходя через овальное отверстие и делится на ветви: *жевательный нерв (n. massтericus)* в основном двигательный, но содержит и чувствительную порцию, обеспечивающую иннервацию нижнечелюстного сустава, глубокие *височные нервы (nn. temporales profundi)* — двигательные, *наружный и внутренний крыловидные нервы (nn. pterygoidei lateralis et medialis)* — в основном двигательные, *щечный нерв (n. buccalis)* — чувствительный, *ушно-височный нерв (n. auriculotemporalis)* — чувствительный, *язычный нерв (n. lingualis)* — чувствительный, *нижний луночковый нерв (n. alveolaris inferior)* — смешанный, проходит через нижнечелюстной канал, отдавая многочисленные веточки к тканям нижней челюсти, дистальная его часть выходит из этого канала через подбородочное отверстие (foramen mentalis).

Нижнечелюстной нерв обеспечивает чувствительную иннервацию кожи впереди ушной раковины и нижней трети лица, слизистой оболочки щек. Его двигательная порция иннервирует жевательные мышцы (m. temporalis, т. masseter, тт. pterigoidei lateralis et medialis), а также переднее брюшко двубрюшной мышцы, мышцы диафрагмы рта, мышцу, напрягающую небную занавеску (m. tensor veli palatini), мышцу напрягающую барабанную перепонку (т. tensor tympani).

При поражении тройничного нерва характерны прежде всего нарушения чувствительности (рис. 10.13). При этом возможны пароксиз-

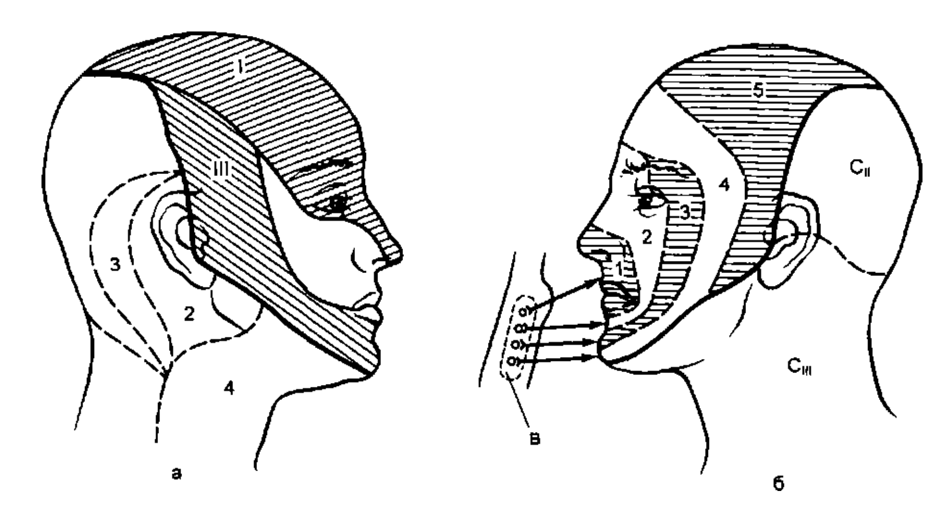


Рис. 10.13. Иннервация кожи лица и головы.

а — периферическая иннервация: I, II, III — зоны иннервации соответственно I, II и III ветвей тройничного (V) нерва; 1 — большой затылочный нерв; 2 — большой ушной нерв; 3 — малый затылочный нерв; 4 — кожный шейный нерв; в — сегментарная иннервация: 1—5 — ***зоны*** **Зельдера; С2 и С3 — зоны верхних шейных сегментов спинного мозга; 6 — ствол мозга, ядро спинномозгового пути тройничного нерва.**

мальные боли в лице по типу невралгии тройничного нерва (см. главу 28) или перманентные боли в той или иной области, иннервируемой его ветвями.

Если нарушена проводимость по ветви тройничного нерва, то в зоне ее иннервации наступает анестезия или гипестезия. При этом там оказывается нарушенной как поверхностная, так и глубокая чувствительность. В таких случаях речь идет о *нарушении чувствительности на лице по периферическому типу* (рис. 10.13, *а).*

Следует учитывать, что границы зон иннервации ветвей тройничного нерва наслаиваются друг на друга и потому при поражении одной из них участок кожи, на котором выявляются нарушения чувствительности, может быть меньше зоны иннервации.

Расстройства чувствительности могут возникать и при поражении чувствительных ядер тройничного нерва, расположенных в стволе мозга. При поражении одного из двух чувствительных ядер V черепного нерва на лице возникают *нарушения чувствительности по диссоциированному типу* (рис. 10.13, б).

Чаще это нарушение болевой и температурной чувствительности при сохранности проприоцептивной в случаях поражения ядра спинномозгового пути (нисходящего корешка) тройничного нерва. Так как это ядро имеет большую протяженность, то чаще нарушается функция его части; при этом если поражается только верхняя его часть, то расстройства чувствительности выявляются на стороне поражения в оральной части половины лица (область носа и губ), если патологический процесс распространяется по ядру, то чувствительные расстройства постепенно отмечаются на все большей территории лица и в итоге могут охватить всю его половину. При поражении только нижней части ядра спинномозгового пути тройничного нерва чувствитель-

ность будет нарушена в латеральных отделах соответствующей половины лица. Таким образом, каждому "этажу" ядра на лице соответствует определенная зона, имеющая форму скобки, известная под названием *зоны Зельдера, или луковичной зоны.* При поражении ядра спинномозгового пути тройничного нерва в определенных зонах Зельдера выпадает только болевая и температурная чувствительность, тогда как глубокая и тактильная чувствительность остаются сохранными. В таких случаях речь идет о *расстройстве чувствительности по сегментарному типу.*

Поражение двигательного ядра, двигательного корешка или III ветви тройничного нерва сопровождается развитием периферического паралича или пареза жевательных мышц. При этом вследствие их атрофии на стороне поражения со временем может возникнуть асимметрия этих мышц. Особенно отчетливо проявляется гипотрофия височной *мышцы (m.* temporalis). При параличе m. masseter возникает асимметрия овала лица.

Напряжение жевательных мышц при жевательных движениях оказывается ослабленным. Это можно определить, положив руки на область жевательных мышц с обеих сторон и сопоставляя их напряжение. При одностороннем поражении жевательных мышц можно выявить также асимметрию силы прикуса. Если возник паралич или парез наружной и внутренней крыловидных мышц, то слегка приспущенная нижняя челюсть отклоняется от средней линии в сторону патологического процесса. При двустороннем поражении жевательных мышц может наступить двустороннее ослабление прикуса, а иногда и свисание нижней челюсти. Характерно также снижение или отсутствие нижнечелюстного рефлекса.

10.3. Некоторые синдромы поражения моста и его черепных нервов

Локализация патологического процесса в одной половине моста мозга может вести к развитию следующих альтернирующих синдромов.

Синдром Мийяра—Гюблера — альтернирующий синдром, возникающий при одностороннем патологическом очаге в нижней части моста мозга и поражении при этом ядра лицевого нерва или его корешка и корково-спинномозгового пути. На стороне поражения возникает периферический парез или паралич мимических мышц, на противоположной стороне — центральный гемипарез или гемиплегия. Описали в 1856 г. французский врач A. Millard (1830—1915) и в 1896 г. немецкий врач A. Gubler (1821-1897).

Синдром Фовилля — альтернирующий синдром, возникающий при одностороннем патологическом очаге в нижней части моста мозга, обусловленный поражением ядер или корешков лицевого и отводящего нервов, а также пирамидного пути и иногда — медиальной петли. На стороне поражения проявляется периферическим парезом или параличом мимических мышц и прямой наружной мышцы глаза; на противоположной стороне — центральным гемипарезом или гемиплегией и, возможно, расстройством по гемитипу болевой и температурной чувствительности. Описал в 1858 г. французский невропатолог A. Foville (1799—1879).

Синдром Раймона—Сестана — альтернирующий синдром, возникающий при одностороннем патологическом очаге в мосту вследствие сочетанного поражения мостового центра взора, средней мозжечковой ножки, медиаль-

ной петли и пирамидного пути. При этом отмечаются парез взора в сторону патологического очага, на стороне очага — гемиатаксия; на противоположной стороне — центральный гемипарез или гемиплегия, расстройства по гемитипу болевой и температурной чувствительности. Описали в 1903 г. французские невропатологи F. Raymond (1844—1910) и E. Cestan (1873—1932).

Синдром Гасперини — альтернирующий синдром, возникающий вследствие патологического очага в покрышке моста. Проявляется признаками нарушений функций слухового, лицевого, отводящего и тройничного нервов на стороне поражения и расстройством болевой и температурной чувствительности по гемитипу на противоположной стороне. Описал итальянский невропатолог M. Gasperini.

При экстрацеребральной локализации патологического очага в полости черепа возможны следующие синдромы.

Синдром боковой цистерны моста, или мостомозжечкового угла, — сочетание признаков поражения слухового, лицевого и тройничного нервов, проходящих через боковую цистерну моста. Обычно развивается при формировании патологического процесса в ней, чаще при невриноме слухового нерва.

Синдром Градениго — тугоухость, обусловленная сочетанным поражением звукопроводящего и звуковоспринимающего аппаратов слухового нерва, в сочетании с нарушением функций лицевого, отводящего и тройничного нервов. Проявляется парезом мимической и жевательной мускулатуры, сходящимся косоглазием, диплопией и болями в лице. Обычно является следствием гнойного среднего отита, при котором инфекция через верхушку пирамиды височной кости проникает в полость черепа, что ведет к формированию ограниченного лептоменингита с вовлечением в процесс указанных черепных нервов. Описал в 1904 г. итальянский оториноларинголог G. Gradenigo (1859—1925).

При одностороннем поражении расположенного в покрышке моста так называемого мостового центра взора развивается парез взора в сторону патологического процесса.

При двустороннем поражении моста мозга возможны следующие синдромы.

Синдром понтинного миелинолиза — двусторонняя демиелинизация главным образом эфферентных проводящих путей на уровне моста мозга: корково-спинномозговых (пирамидных), фронтопонтоцеребеллярных и корково-ядерных. Проявляется центральным тетрапарезом, признаками псевдобульбарного синдрома и мозжечковой недостаточности. Характерны офтальмопарез, зрачковые расстройства, тремор, тонические судороги, снижение активности психических процессов. Со временем возможно развитие сопора, комы. Возникает в связи с нарушениями метаболизма при голодании, хронической интоксикации (при алкоголизме, инфекционных заболеваниях, тяжелой соматической патологии). Существует мнение о том, что понтинный миелинолиз может быть спровоцирован избыточной гидратацией, ведущей к тяжелой гипонатриемии с отеком мозговой ткани, чаще возникающим у больных алкоголизмом, так как у них воздержание от алкоголя ведет к увеличению содержания в крови антидиуретического гормона и вероятность развития гипонатриемии при внутривенном вливании жидкостей и лечении диуретиками особенно велика. На КТ и МРТ обнаруживают очаги пониженной плотности в центральной части моста и в прилежащих отделах ствола мозга. Избирательность поражения основания моста объясняется особенностями его миелоархитектоники.

Синдром "пляшущих глаз" (миоклонус глазной) — гиперкинез глазных яблок в форме содружественных быстрых, нерегулярных, неравномерных по амплитуде их движений, совершаемых в горизонтальной плоскости и особенно выраженных в начальной стадии фиксации взора на предмете. Возможен при поражении покрышки моста или среднего мозга.

Синдром Рота—Бильшовского (псевдоофтальмоплегия Бильшовского) — потеря способности к произвольным движениям глазных яблок в стороны при сохранности их реакций на раздражение лабиринта. При этом возможна конвергенция глаз и сохранены движения их в вертикальной плоскости. Возникает вследствие роста опухоли или нарушения кровообращения в покрышке ствола, может быть и проявлением рассеянного склероза. Описали в 1901 г. отечественный невропатолог В.К. Рот (1848—1916), в 1903 г. немецкий невропатолог M. Bielschowsky (1869—1940).

Глава 11
СРЕДНИЙ МОЗГ И ЕГО ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ

11.1. Средний мозг

Средний мозг (mesencephalon) можно рассматривать как продолжение моста и верхнего переднего паруса. Он имеет длину в 1,5 см, состоит из ножек мозга (pedunculi cerebri) и крыши (tectum mesencephali), или пластинки четверохолмия. Условная граница между крышей и подлежащей покрышкой среднего мозга проходит на уровне водопровода мозга (сильвиев водопровод), который является полостью среднего мозга и соединяет между собой III и IV желудочки мозга.

Ножки мозга хорошо видны на вентральной стороне ствола. Они представляют собой два толстых тяжа, которые выходят из вещества моста и, постепенно расходясь в стороны, вступают в большие полушария головного мозга. В том месте, где ножки мозга отходят друг от друга, между ними находится межножковая ямка (fossa interpeduncularis), закрытая так называемым задним продырявленным веществом (substancia perforata posterior).

Основание среднего мозга образуют вентральные отделы ножек мозга. В отличие от основания моста здесь нет поперечно расположенных нервных волокон и клеточных скоплений. Основание среднего мозга составляют только продольные эфферентные пути, идущие из больших полушарий через средний мозг к расположенным ниже отделам ствола и к спинному мозгу. Лишь небольшая их часть, входящая в состав корково-ядерного проводящего пути, заканчивается в покрышке среднего мозга, в расположенных здесь ядрах III и IV черепных нервов.

Волокна, составляющие основание среднего мозга, расположены в определенном порядке. Среднюю часть (%) основания каждой ножки мозга составляют пирамидные и корково-ядерные проводящие пути; медиальнее от них расположены волокна лобно-мостового пути Арнольда; латеральнее — волокна, идущие к ядрам моста из теменной, височной и затылочной долей больших полушарий мозга — путь Тюрка.

Над этими пучками эфферентных проводящих путей расположены структуры покрышки среднего мозга, содержащие ядра IV и III черепных нервов, парные образования, относящиеся к экстрапирамидной системе (черная субстанция и красные ядра), а также структуры ретикулярной формации, фрагменты медиальных продольных пучков, а также многочисленные проводящие пути различной направленности.

Между покрышкой и крышей среднего мозга располагается узкая полость, имеющая сагиттальную направленность и обеспечивающая сообщение между III и IV мозговыми желудочками, именуемая водопроводом мозга.

Средний мозг имеет "собственную" крышу — пластинку четверохолмия (lamina quadrigemini), в состав которой входят два нижних и два верхних холмика. Задние холмики относятся к слуховой системе, передние — к зрительной.

Рассмотрим состав двух поперечных срезов среднего мозга, произведенных на уровне переднего и заднего двухолмий.

Срез на уровне заднего двухолмия. На границе между основанием и покрышкой среднего мозга, в каудальных его отделах располагается медиальная

(чувствительная) петля, которая вскоре, поднимаясь вверх, расходится в стороны, уступая медиальные части передних отделов покрышки ***красным ядрам*** (nucleus ruber), а пограничную с основанием среднего мозга — ***черной субстанции*** (substancia nigra). Латеральная петля, состоящая из проводников слухового пути, в каудальной части покрышки среднего мозга смещается кнутри и часть ее заканчивается в задних буграх пластинки четверохолмия.

Черная субстанция имеет форму полосы — широкой в средней части, суживающейся по краям. Ее составляют клетки, богатые пигментом миелином, и миелиновьте волокна, в петлях которых, как и в бледном шаре, располагаются редкие крупные клетки. Черная субстанция имеет связи с гипоталамическим отделом мозга, а также с образованиями экстрапирамидной системы, в том числе со стриатумом (нигростриарные пути), субталамическим ядром Льюиса и красным ядром.

Выше черной субстанции и кнутри от медиальной петли находятся проникающие сюда в составе подвергающихся перекресту верхних ножек мозжечка (decussatio peduncularum cerebellarum superiorum) мозжечково-красноядерные пути, которые, переходя на противоположную сторону ствола мозга (перекрест Вернекинга), заканчиваются у клеток красных ядер.

Над мозжечково-красноядерными путями располагается ретикулярная формация среднего мозга. Между ретикулярной формацией и центральным серым веществом, выстилающим водопровод, проходят медиальные продольные пучки. Эти пучки начинаются на уровне метаталамического отдела промежуточного мозга, где имеют связи с расположенными здесь ядрами Даркшевича и промежуточными ядрами Кахаля. Каждый из медиальных пучков проходит по своей стороне через весь ствол мозга вблизи от средней линии под водопроводом и дном IV желудочка мозга. Эти пучки анастомозируют между собой и имеют многочисленные связи с ядрами черепных нервов, в частности с ядрами глазодвигательных, блоковых и отводящих нервов, обеспечивающих синхронность движений глаз, а также с вестибулярными и парасимпатическими ядрами ствола, с ретикулярной формацией. Рядом с задним продольным пучком проходит покрышечно-спинномозговой путь (tractus tectospinal), начинающийся от клеток передних и задних холмиков четверохолмия. По выходе из них волокна этого пути огибают серое вещество, окружающее водопровод, и образуют перекрест Мейнерта (decussatio tractus tigmenti), после чего покрышечно-спинномозговой путь спускается через нижележащие отделы ствола в спинной мозг, где заканчиваются в его передних рогах у периферических мотонейронов. Выше медиального продольного пучка, отчасти как бы вдавливаясь в него, располагается ядро IV черепного нерва (nucleus trochlearis), иннервирующего верхнюю косую мышцу глаза.

Задние холмики четверохолмия являются центром сложных безусловных слуховых рефлексов, они связаны между собой комиссуральными волокнами. В каждом из них находится четыре ядра, состоящих из различных по величине и форме клеток. Из волокон входящей сюда части латеральной петли вокруг этих ядер образуются капсулы.

Срез на уровне переднего двухолмия (рис. 11.1). На этом уровне основание среднего мозга оказывается более широким, чем на предыдущем срезе. Перекрест мозжечковых проводящих путей уже завершился, и по обеим сторонам срединного шва в центральной части покрышки доминируют красные ядра (nuclei rubri), в которых в основном заканчиваются эфферентные пути мозжечка, проходящие через верхнюю мозжечковую ножку (мозжечково-

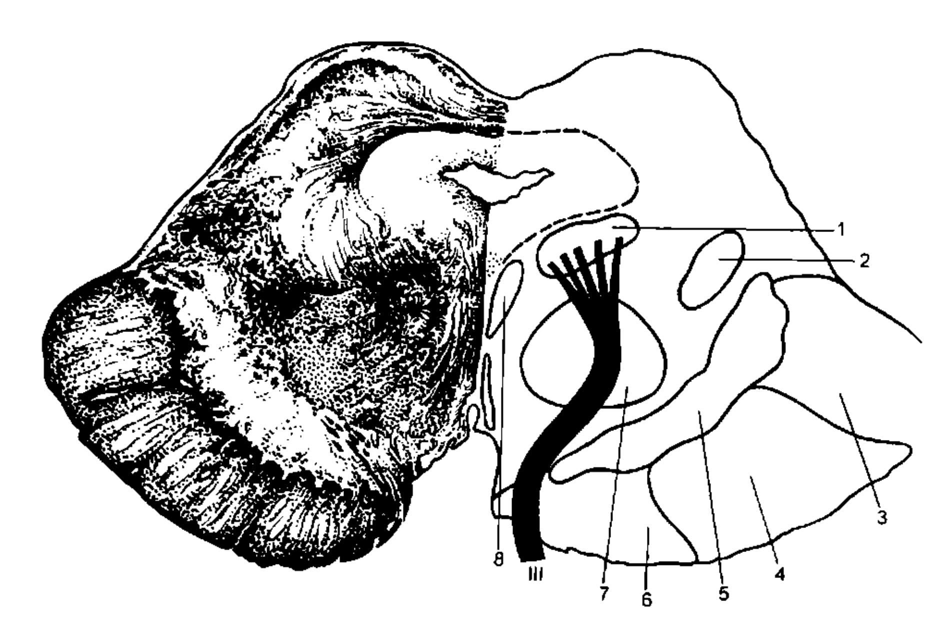


Рис. 11.1. Срез среднего мозга на уровне ножек мозга и переднего двухолмия.

1 — ядро III (глазодвигательного) нерва; 2 — медиальная петля; 3 — затылочно-височно-мостовой путь; 4 — черная субстанция; 5 — кортико-спинальный (пирамидный) путь; 6 — лобно-мостовой путь; 7 — красное ядро; 8 — медиальный продольный пучок.

красноядерные пути). Сюда же подходят волокна, идущие от бледного шара (fibre pallidorubralis), от таламуса (tractus thalamorubralis) и от коры больших полушарий, в основном из их лобных долей (tractus frontorubralis). От крупных клеток красного ядра берет начало красноядерно-спинномозговой путь Монакова (tractus rubrospinalis), который, выйдя из красного ядра, сразу же переходит на другую сторону, образуя перекрест (dicussatio fasciculi rubrospinalis) или перекрест Фореля. Красноядерно-спинномозговой путь спускается в составе покрышки ствола мозга к спинному мозгу и участвует в формировании его боковых канатиков; заканчивается он в передних рогах спинного мозга у периферических мотонейроноов. От красного ядра, кроме того, отходят пучки волокон к нижней оливе продолговатого мозга, к таламусу, к коре больших полушарий.

В центральном сером веществе под дном водопровода располагаются каудальные отделы ядер Даркшевича и промежуточных ядер Кахаля, от которых начинаются медиальные продольные пучки. От ядер Даркшевича берут начало и волокна задней спайки, относящиеся к промежуточному мозгу. Выше медиального продольного пучка на уровне верхних бугров четверохолмия в покрышке среднего мозга располагаются ядра III черепного нерва. Как и на предыдущем срезе, на срезе, произведенном через вернее двухолмие, проходят те же нисходящие и восходящие проводящие пути, которые занимают здесь аналогичное положение.

Передние (верхние) холмики четверохолмия имеют сложное строение. Они состоят из 7 чередующихся между собой волокнистых клеточных слоев.

Между ними имеются комиссуральные связи. Связаны они и с другими отделами мозга. В них заканчивается часть волокон зрительного тракта. Передние холмики участвуют в формировании безусловных зрительных и зрачковых рефлексов. От них отходят также волокна, включающиеся в покрышечно-спинномозговые пути, относящиеся к экстрапирамидной системе.

11.2. Черепные нервы среднего мозга

11.2.1. Блоковый (IV) нерв (n. trochlearis)

Блоковый нерв (n. trochlearis, IV черепной нерв) является двигательным. Он иннервирует лишь одну поперечнополосатую мышцу — верхнюю косую мышцу глаза (m. obliquus superior), поворачивающую глазное яблоко вниз и слегка кнаружи. Ядро его находится в покрышке среднего мозга на уровне заднего двухолмия. Аксоны клеток, расположенных в этом ядре, составляют корешки нерва, которые проходят через центральное серое вещество среднего мозга и передний мозговой парус, где в отличие от других черепных нервов ствола мозга совершают частичный перекрест, после чего выходят из верхней поверхности ствола мозга вблизи уздечки переднего мозгового паруса. Обогнув боковую поверхность ножки мозга, блоковой нерв переходит на основание черепа; здесь он попадает в наружную стенку пещеристого синуса, а затем через верхнюю глазничную щель проникает в полость глазницы; и достигает иннервируемой им мышцы глаза. Поскольку IV черепной нерв в переднем мозговом парусе совершает частичный перекрест, альтернирующих синдромов с участием этого нерва не бывает. Одностороннее поражение ствола IV черепного нерва приводит к параличу или парезу верхней косой мышцы глаза, проявляющемуся косоглазием и диплопией, особенно значительными при повороте взора вниз и внутрь, например, при спуске по лестнице. При поражении IV черепного нерва характерен также легкий наклон головы в сторону, противоположную пораженному глазу (компенсаторная поза в связи с диплопией).

11.2.2. Глазодвигательный (III) нерв (n. oculomotorius)

Глазодвигательный нерв (n. oculomotorius, III черепной нерв) является смешанным. Он состоит из двигательных и вегетативных (парасимпатических) структур. В покрышке среднего мозга на уровне верхнего двухолмия представлена группа неоднородных ядер (рис. 11.2). При этом двигательные парные крупноклеточные ядра, обеспечивающие иннервацию большинства наружных поперечнополосатых мышц глаза, занимают латеральное положение. Они состоят из клеточных групп, каждая из которых имеет отношение к иннервации определенной мышцы. В передней части этих ядер находится группа клеток, аксоны которых обеспечивают иннервацию мышцы, поднимающей верхнее веко (m. levator palpebrae superioris), затем следуют клеточные группы для мышц поворачивающих глазное яблоко вверх (m. rectus superior), вверх и кнаружи (т. obliquus inferior), внутрь (m. rectus medialis) и вниз (m. rectus inferior).

Медиальнее парных крупноклеточных ядер расположены парные мелкоклеточные парасимпатические ядра Якубовича—Эдингера—Вестфаля. Им-

пульсы, идущие отсюда, проходят через ресничный вегетативный узел (ganglion cШаге) и достигают двух гладких мышц — внутренних мышц глаза — мышцы, суживающей зрачок, и ресничной мышцы (m. sphincter pupillae et т. ciliaris). Первая из них обеспечивает сужение зрачка, вторая — аккомодацию хрусталика. На средней линии между ядрами Якубовича—Эдингера—Вестфаля расположено непарное ядро Перлиа, которое, по-видимому, имеет отношение к конвергенции глазных яблок.

Поражение отдельных клеточных групп, относящихся к системе ядер III черепного нерва, ведет к нарушению лишь тех функций, на которые они оказывают непосредственное влияние. В связи с этим при поражении покрышки среднего мозга нарушение функции III черепного нерва может быть частичным.

Аксоны клеток ядер глазодвигательного нерва идут вниз, при этом те из них, которые начинаются от клеток, заложенных в каудальных клеточных группах латерального крупноклеточного ядра, частично переходят на другую сторону. Сформированный таким образом корешок III черепного нерва пересекает красное ядро и покидает средний мозг, выходя на основание черепа из медиальной борозды ножки мозга у края задней продырявленной субстанции. В дальнейшем ствол III черепного нерва направляется вперед и кнаружи и входит в верхнюю, а затем перемещается в наружную стенку пещеристого синуса, где располагается рядом с IV и VI черепными нервами и с первой ветвью V черепного нерва. Выходя из стенки синуса, III нерв опять-таки вместе с IV и VI нервами и с первой ветвью V нерва через верхнюю глазничную щель входит в полость глазницы, где делится на ветви, идущие к указанным наружным поперечнополосатым мышцам глаза, а парасимпатическая порция III нерва заканчивается в ресничном узле, от которого отходят к внутренним гладким мышцам глаза (m. sphincter pupillae et т. ciliaris) парасимпатические постганглионарные волокна. Если поражение ядерного аппарата III черепного нерва может проявиться избирательным расстройством функций отдельных иннервируемых им мышц, то патологические изменения в стволе этого нерва обычно ведут к расстройству функций всех мышц, иннервацию которых он должен обеспечивать. Сопутствующие неврологические расстройства зависят от уровня поражения III черепного нерва и от характера патологического процесса (рис. 11.3).

Поражение глазодвигательного нерва может обусловить опущение (птоз) верхнего века и расходящееся косоглазие, возникающее в связи с преобладающим влиянием на позицию глазного яблока иннервируемой VI черепным нервом прямой наружной мышцы глаза (рис. 11.4). При этом возникает двоение в глазах (диплопия), отсутствуют или оказываются резко ограниченными

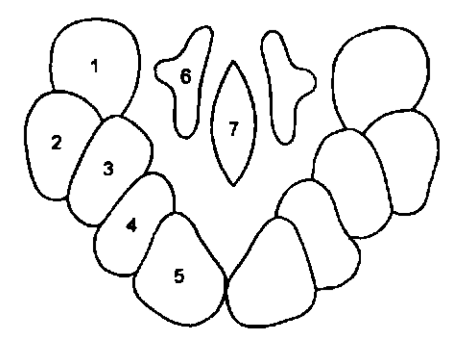


Рис. 11.2. Расположение ядер глазодвигательного (III) нерва, по Л. О. Даркшевичу.
1 — ядро для мышцы, поднимающей верхнее веко (т. levator palpebrae); 2 — ядро для верхней прямой мышцы (т. rectus superior); 3 — ядро для нижней прямой мышцы (т. rectus inferior); 4 — ядро для нижней косой мышцы (т. obliquus inferior); 5 — ядро для медиальной прямой мышцы глаза (т. rectus medialis); 6 — ядро для мышцы, суживающей зрачок (т. sphincter pupillae, ядро Якубовича—Эдингера— Вестфаля); 7 — ядро аккомодации (ядро Перлиа).

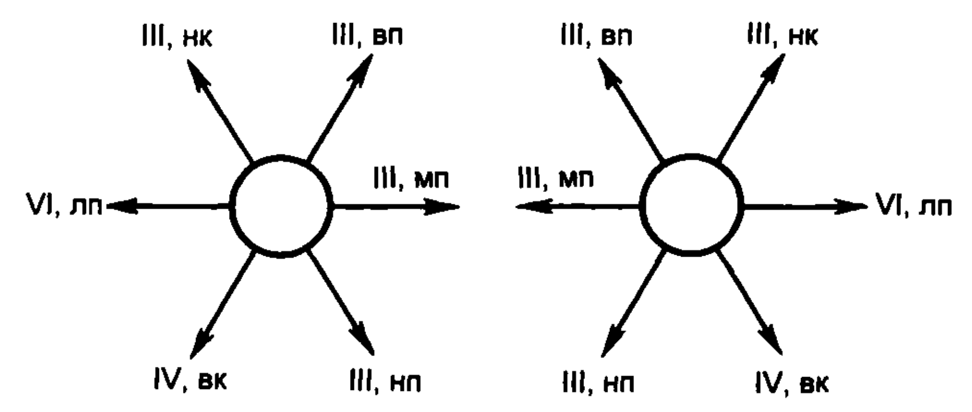


Рис. **11.3.** Мышцы, обеспечивающие движения глазных яблок, и их иннервация (III, IV, VI черепные нервы). Направления смещения глазных яблок при сокращении этих мышц.

VI, лп — наружная прямая мышца (ее иннервирует VI черепной нерв); III, нк — нижняя косая мышца (III нерв); III, вп — верхняя прямая мышца (III нерв); III, мп — медиальная прямая мышца (III нерв); III, нп — нижняя прямая мышца (III нерв); IV, вк (III нерв) — верхняя косая мышца (IV нерв).

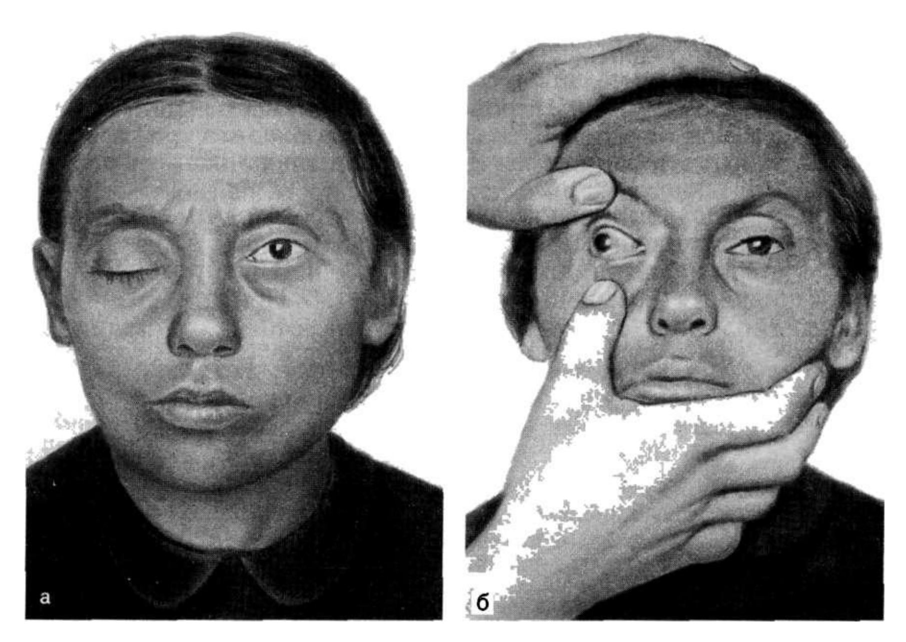


Рис. **11.4.** Поражение правого глазодвигательного (III) нерва:

а — птоз верхнего века; б — расходящееся косоглазие и анизокория, выявляемые при пассивном поднятии верхнего века.

движения глазного яблока во все стороны, кроме наружной. Отсутствует конвергенция глазного яблока (отмечающаяся в норме при приближении к переносице перемещающегося в сагиттальной плоскости предмета). В связи с параличом мышцы, суживающей зрачок, он оказывается расширен и не реагирует на свет. При этом нарушается как прямая, так и содружественная реакция зрачка на свет (см. главы 13, 30).

11.3. Медиальный продольный пучок и признаки его поражения

Медиальный (задний) продольный пучок (fasciculis longitudinalis medialis) — парное, сложное по составу и функции образование, начинающееся от ядра Даркшевича и промежуточного ядра Кахаля на уровне метаталамуса. Медиальный продольный пучок отсюда проходит через весь ствол мозга вблизи средней линии, вентральнее центрального околоводопроводного серого вещества и под дном IV желудочка мозга, проникает в передние канатики спинного мозга, заканчивается у клеток его передних рогов на шейном уровне. Он представляет собой совокупность нервных волокон, относящихся к различным системам, состоит из нисходящих и восходящих проводящих путей, связывающих между собой парные клеточные образования ствола мозга, в частности III, IV и VI ядра черепных нервов, иннервирующих мышцы, обеспечивающие движения глаз, а также вестибулярные ядра и клеточные структуры, входящие в состав ретикулярной формации, и передних рогов шейного отдела спинного мозга.

Благодаря ассоциативной функции медиального продольного пучка в норме движения глазных яблок всегда являются содружественными, сочетанными. Вовлечение в патологический процесс медиального продольного пучка ведет к возникновению различных окуловестибулярных расстройств, характер которых зависит от локализации и распространенности патологического очага. Поражение медиального продольного пучка может обусловить различные формы расстройства взора, косоглазие и нистагм. Поражение медиального пучка чаще возникает при тяжелой черепно-мозговой травме, при нарушении кровообращения в стволе мозга, при его компрессии в результате вклинения структур медиобазальных отделов височной доли в щель Биша (щель между краем вырезки намета мозжечка и ножкой мозга), при сдавлении ствола мозга опухолью субтенториальной локализации и пр. (рис. 11.5).

При поражении медиального продольного пучка возможны следующие синдромы.

Парезы взора — следствие нарушения функций медиального пучка — невозможность или ограничение содружественного поворота глазных яблок в ту или иную сторону по горизонтали или вертикали.

Для оценки подвижности взора пациента просят следить за перемещающимся по горизонтали и вертикали предметом. В норме при повороте глазных яблок в стороны латеральный и медиальный края роговицы должны коснуться соответственно наружной и внутренней спайки век или приближаются к ним на расстояние не более 1—2 мм. Поворот глазных яблок вниз в норме возможен на 45 °, вверх — на 45—20 ° в зависимости от возраста больного.

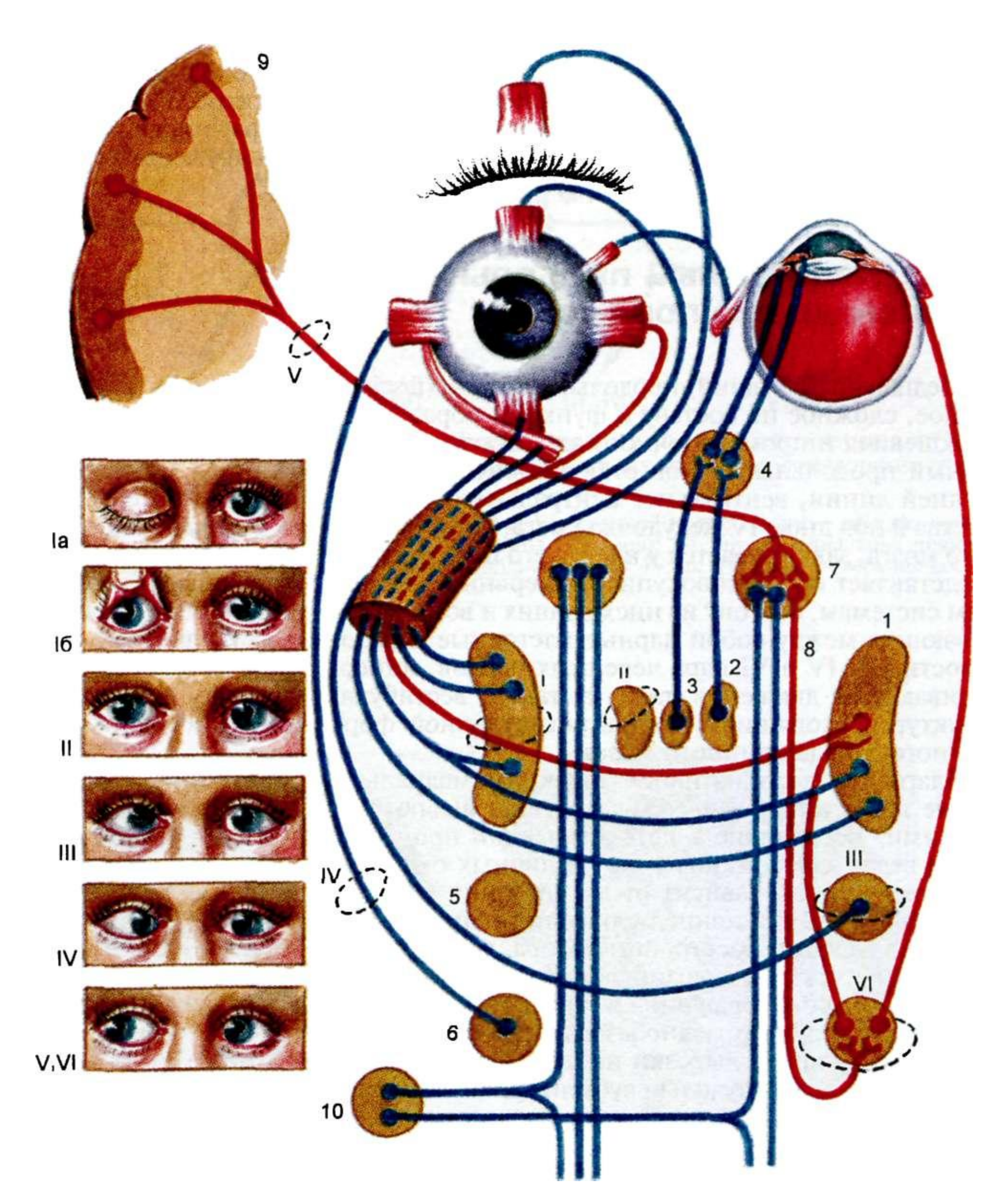


Рис 11.5. Иннервация глазных мышц и медиальные продольные пучки, обеспечивающие их связи между собой и с другими структурами мозга.

1 — ядро глазодвигательного нерва; 2 — добавочное ядро глазодвигательного нерва (ядро Якубовича—Эдингера—Вестфаля); 3 — заднее центральное ядро глазодвигательного нерва (ядро Перлиа); 4 — ресничный узел; 5 — ядро блокового нерва; 6 — ядро отводящего нерва, 7 — собственное ядро медиального продольного пучка (ядро Даркшевича); 8 — медиальный продольный пучок; 9 — адверсивный центр премоторной зоны коры большого мозга; 10 — латеральное вестибулярное ядро. Синдромы поражения 1а и 1б — крупноклеточного ядра глазодвигательного (III) нерва; II — добавочного ядра глазодвигательного нерва; III — ядра IV нерва; IV — ядра VI нерва; V и VI — поражение правого адверсивного поля или левого мостового центра взора. Красным цветом обозначены пути, обеспечивающие содружественные движения глаз.

Парез взора в вертикальной плоскости — обычно является следствием поражения покрышки среднего мозга и метаталамуса на уровне задней спайки мозга и расположенной на этом уровне части медиального продольного пучка.

Парез взора в горизонтальной плоскости развивается при поражении покрышки моста на уровне ядра VI черепного нерва, так называемого мостового центра взора (парез взора в сторону патологического процесса).

Парез взора в горизонтальной плоскости возникает и при поражении коркового центра взора, расположенного в задней части средней лобной извилины. В таком случае глазные яблоки оказываются повернутыми в сторону патологического очага (больной "смотрит" на очаг). Раздражение коркового центра взора может сопровождаться сочетанным поворотом глазных яблок в сторону, противоположную патологическому очагу (больной "отворачивается" от очага), как это иногда бывает, например, при эпилептическом припадке.

Симптом плавающих глаз заключается в том, что у больных в коматозном состоянии при отсутствии пареза глазных мышц вследствие нарушения функции медиальных пучков глаза спонтанно совершают плавающие движения. Они медленны по темпу, неритмичны, хаотичны, могут быть как содружественными, так и асинхронными, проявляются чаще в горизонтальном направлении, однако возможны и отдельные перемещения глаз в вертикальном направлении и по диагонали. При плавающих движениях глазных яблок обычно сохраняется окулоцефалический рефлекс. Эти движения глаз являются следствием дезорганизации взора и не могут воспроизводиться произвольно, всегда указывая на наличие выраженной органической мозговой патологии. При выраженном угнетении стволовых функций плавающие движения глаз исчезают.

Симптом Гертвига—Мажанди — особая форма приобретенного косоглазия, при котором глазное яблоко на стороне поражения повернуто книзу и кнутри, а другое — кверху и кнаружи. Такое диссоциированное положение глаз сохраняется и при изменениях положения взора. Симптом обусловлен поражением медиального продольного пучка в покрышке среднего мозга. Чаще возникает вследствие нарушения кровообращения в стволе мозга, возможен при опухоли субтенториальной локализации или черепно-мозговой травме. Описали в 1826 г. немецкий физиолог K.H. Hertwig (1798—1887) и в 1839 г. французский физиолог F. Magendie (1783—1855).

Межъядерная офтальмоплегия — следствие одностороннего повреждения медиального продольного пучка в покрышке ствола мозга на участке между средней частью моста и ядрами глазодвигательного нерва и возникающей при этом деэфферентации этих ядер. Ведет к нарушению взора (содружественных движений глазных яблок) в связи с расстройством иннервации ипсилатеральной внутренней (медиальной) прямой мышцы глаза. В результате возникает паралич этой мышцы и невозможность поворота глазного яблока в медиальном направлении за среднюю линию или же умеренный (субклинический) парез, ведущий к снижению скорости приведения глаза (к аддукционной его задержке). При этом на противоположной пораженному медиальному продольному пучку стороне обычно наблюдается монокулярный абдукционный нистагм. Конвергенция глазных яблок сохранена. При односторонней межъядерной офтальмоплегии возможно расхождение глазных яблок в вертикальной плоскости, в таких случаях глаз расположен выше на стороне поражения медиального продольного пучка. Двусторонняя межъядерная офтальмоплегия характеризуется парезом мышцы, приводящей глаз-

ное яблоко, с обеих сторон, нарушением содружественных движений глаз в вертикальной плоскости и поворотах взора при проверке окулоцефалического рефлекса. Поражение медиального продольного пучка в передней части среднего мозга к тому же может вести и к нарушению конвергенции глазных яблок. Причиной межъядерной офтальмоплегии могут быть рассеянный склероз, нарушения кровообращения в стволе мозга, метаболические интоксикации (в частности, при паранеопластическом синдроме) и др.

Лютца синдром — вариант межъядерной офтальмоплегии, характеризующийся супрануклеарным параличом отведения, при котором нарушаются произвольные движения глаза кнаружи, однако рефлекторно, при калорической стимуляции вестибулярного аппарата возможно его полное отведение. Описал французский врач H. Lutz.

Полуторный синдром — сочетание мостового пареза взора в одну сторону и проявлений межъядерной офтальмоплегии при взгляде в другую сторону. Анатомической основой полуторного синдрома является сочетанное поражение ипсилатеральных медиального продольного пучка и мостового центра взора или мостовой парамедианной ретикулярной формации. В основе клинической картины нарушение движений глаз в горизонтальной плоскости при сохранной вертикальной экскурсии и конвергенции единственным возможным движением в горизонтальной плоскости является отведение противоположного патологическому очагу глаза с возникновением при этом его мононуклеарного абдукционного нистагма при полной неподвижности глаза, ипсилатерального относительно патологического очага. Название "полуторный" имеет такое происхождение: если обычное содружественное движение в одну сторону принять за 1 балл, то движения взора в обе стороны составляют 2 балла. При полуторном синдроме у больного сохраняется способность отводить только один глаз, что соответствует 0,5 балла от нормального объема движений глаз в горизонтальной плоскости. Следовательно, 1,5 балла оказываются утраченными. Описал в 1967 г. американский невролог C. Fisher.

Окулоцефалический рефлекс (феномен "головы и глаз куклы", проба "кукольных глаз", симптом Кантелли) — рефлекторное отклонение глазных яблок в противоположную сторону при поворотах головы больного в горизонтальной и вертикальной плоскостях, которые проводятся обследующим сначала медленно, а затем быстро (не проверять при подозрении на повреждение шейного отдела позвоночника!). При этом после каждого поворота голову больного на некоторое время следует удерживать в крайнем положении. Эти движения взора осуществляются с участием стволовых механизмов, а источниками идущей к ним импульсации являются лабиринт, вестибулярные ядра и шейные проприорецепторы. У больных в коме проба считается положительной, если глаза при ее проверке двигаются в направлении, противоположном повороту головы, сохраняя свое положение по отношению к внешним предметам. Отрицательная проба (отсутствие движений глаз или их дискоординация) указывает на повреждение моста или среднего мозга или на отравление барбитуратами. В норме рефлекторные движения взора при проверке окулоцефалического рефлекса у бодрствующего человека подавляются. При сохранном сознании или легком его угнетении вестибулярный рефлекс, обусловливающий феномен, полностью или частично подавляется, и целостность отвечающих за его развитие структур проверяют, предложив больному фиксировать взгляд на определенном предмете, пассивно поворачивая

при этом его голову. В случае дремотного состояния пациента в процессе проверки окулоцефалического рефлекса при первых двух-трех поворотах головы возникают содружественные повороты взора в противоположную сторону, но затем исчезают, так как проведение пробы ведет к пробуждению больного. Описал заболевание Cantelli.

Конвергентный нистагм. Характеризуется самопроизвольными медленными девергентными движениями типа дрейфа, прерываемыми быстрыми конвергентными толчками. Возникает при поражении покрышки среднего мозга и ее связей, может чередоваться с ретракционным нистагмом. Описали в 1979 г. Ochs и соавт.

Вестибулоокулярный рефлекс — рефлекторные координированные движения глазных яблок, обеспечивающие удержание точки фиксации в зоне наилучшего зрения в случаях изменения положения головы, а также силы тяжести и ускорения. Осуществляются с участием вестибулярной системы и черепных нервов, иннервирующих мышцы, обеспечивающих движения взора.

11.4. Центральный симпатический путь

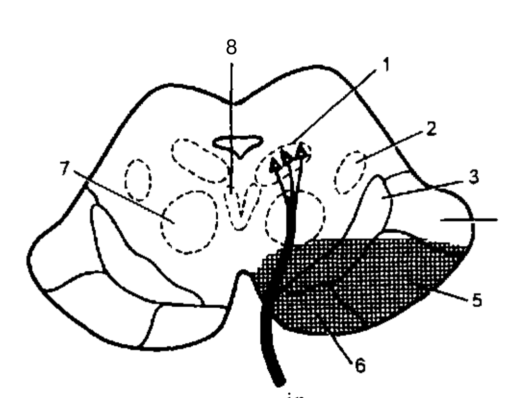
Центральный симпатический путь предположительно начинается в ядрах задней части гипоталамуса. На уровне среднего мозга и моста он проходит под водопроводом мозга и под латеральными отделами дна IV желудочка мозга вблизи от спиноталамического пути. Вегетативные симпатические волокна, составляющие центральный симпатический путь, заканчиваются у симпатических клеток боковых рогов спинного мозга, в частности у клеток цилиоспинального симпатического центра. Поражение центрального симпатического пути и указанного центра, расположенного в сегментах спинного мозга Сущ—Thj, проявляется прежде всего синдромом Горнера (Клода Бернара—Горнера) (см. главу 13).

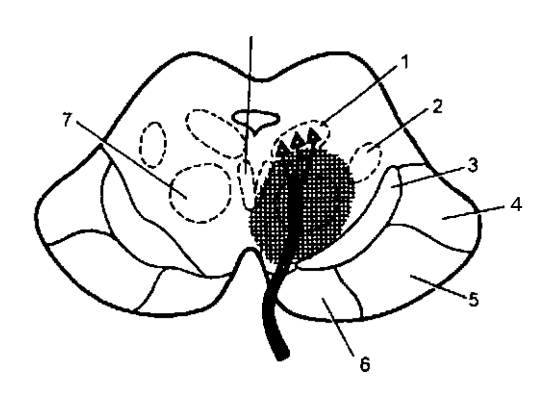
11.5. Некоторые синдромы поражения среднего мозга и его черепных нервов

Синдром Парино. При поражении медиальных отделов оральной части покрышки среднего мозга отмечается нарушение поворота взора вверх, сочетающееся с ослаблением или отсутствием прямой и содружественной реакции зрачков на свет и с нарушением конвергенции глазных яблок. Описал в 1886 г. французский окулист H. Parinaud (1840—1905).

Синдром Кнаппа — расширение зрачка (паралитический мидриаз) на стороне патологического процесса в сочетании с центральным гемипарезом на противоположной стороне, проявляется при поражении вегетативной порции **III** черепного нерва или парасимпатического ядра среднего мозга, а также пирамидного тракта, в частности, при синдроме вклинения медиобазальных отделов височной доли в щель Биша (см. главу 21). Относится к альтернирующим синдромам. Описал немецкий офтальмолог H.J. Кпарр (1832—1911).

Синдром Вебера (синдром Вебера—Гюблера—Жандре) — альтернирующий синдром, возникающий при поражении основания ножки мозга в зоне пересечения ее корешком глазодвигательного нерва. Проявляется на стороне





Рис, 11.6. Схематическое изображение развития альтернирующих синдромов Вебера *(а)* **и Бенедикта (о).**

1 — ядра глазодвигательного нерва; 2 — медиальный продольный пучок; 3 — черная субстанция; 4 — затылочно-височно-теменной тракт; 5,6 — лобно-мостовой тракт; 7 — красное ядро, 8 — медиальный продольный пучок. Заштрихованы очаги поражения.

поражения парезом или параличом наружных и внутренних мышц глаза (птоз верхнего века, офтальмопарез или офтальмоплегия, мидриаз); на противоположной стороне отмечается центральный гемипарез (рис. 11.6). Чаще возникает в связи с нарушением кровообращения в оральной части ствола мозга. Описали английский врач H.Weber (1823-1918) и французские врачи A. Gubler(1821—1879) и A. Gendrin (1796-1890).

Синдром Бенедикта — альтернирующий синдром при локализации патологического очага в покрышке среднего мозга, на уровне ядер глазодвигательного нерва, красного ядра и мозжечково-красноядерных связей. Проявляется на стороне поражения расширением зрачка в сочетании с параличом поперечнополосатых мышц, иннервируемых глазодвигательным нервом, а на противоположной стороне — интенционным дрожанием, иногда гиперкинезом по типу хореоатетоза и гемигипестезией. Описал в 1889 г. австрийский невропатолог M. Benedict (1835-1920).

Верхний синдром красного ядра (синдром Фуа) возникает, если патологический очаг находится в покрышке среднего мозга в зоне расположения верхней части красного ядра и проявляется на противоположной стороне мозжечковым гемитремором (интенционное дрожание), который может сочетаться с гемиатаксией и хореоатетозом. Глазодвигательные нервы при этом в процесс не вовлекаются. Описал французский невропатолог Ch. Foix (1882—1927).

Нижний синдром красного ядра (синдром Клода) — альтернирующий синдром, обусловленный поражением нижней части красного ядра, через которую проходит корешок III черепного нерва. На стороне патологического процесса отмечаются признаки поражения глазодвигательного нерва (птоз верхнего века, расширение зрачка, расходящееся косоглазие), а на противоположной стороне мозжечковые расстройства (интенционное дрожание, гемиатаксия, мышечная гипотония). Описал в 1912 г. французский невропатолог H. Claude (1869—1946).

Синдром Нотнагеля — сочетание признаков поражения ядерного аппарата глазодвигательного нерва со снижением слуха и мозжечковой атаксией, ко-

торые могут отмечаться с обеих сторон и при этом быть неравномерно выраженными. Возникает при поражении или сдавлении крыши и покрышки среднего мозга, а также верхних мозжечковых ножек и структур метаталамуса, прежде всего внутренних коленчатых тел. Чаще проявляется при опухолях передних отделов ствола или шишковидной железы. Описал в 1879 г. австрийский невропатолог K. Nothnagel (1841 — 1905).

Синдром водопровода мозга (синдром Корбера—Салюса—Элшнига) — ретракация и дрожание век, анизокория, спазм конвергенции, вертикальный парез взора, нистагм — проявление поражения серого вещества, окружающего водопровод мозга, признаки окклюзионной гидроцефалии. Описали немецкий офтальмолог R. Koerber и австрийские офтальмологи R. Salus (род. в 1877 г.) и A. Elschnig (1863-1939).

11.6. Синдромы сочетанного поражения ствола мозга и черепных нервов на разных уровнях

Окулофациальный врожденный паралич (синдром Мебиуса) — агнезия (аплазия) или атрофия двигательных ядер, недоразвитие корешков и стволов III, VI, VII, реже — V, XI и XII черепных нервов, а иногда и иннервируемых ими мышц. Характеризуется лагофтальмом, проявлениями симптома Белла, врожденным, стойким, двусторонним (реже односторонним) параличом или парезом мимических мышц, что проявляется, в частности, затруднениями при сосании, невыразительностью или отсутствием мимических реакций, опущенными углами рта, из которых вытекает слюна. Кроме того, возможны различные формы косоглазия, отвисание нижней челюсти, атрофия и обездвиженность языка, что ведет к нарушению приема пищи, а в дальнейшем — артикуляции, и пр. Может сочетаться с другими пороками развития (микроофтальмия, недоразвитие кохлеовестибулярной системы, гипоплазия нижней челюсти, аплазия большой грудной мышцы, синдактилия, косолапость), олигофренией. Встречаются как наследственные, так и спорадические случаи. Этиология неизвестна. Описал в 1888—1892 гг. немецкий невропатолог P. Moebius (1853-1907).

Паралитический страбизм — косоглазие, возникающее при приобретенном параличе или парезе мышц, обеспечивающих движения глазных яблок (следствие поражения системы III, IV или VI черепных нервов), обычно сочетается с двоением в глазах (диплопией).

Непаралитический страбизм — врожденный страбизм (косоглазие). При нем характерно отсутствие диплопии, так как в таких случаях компенсаторно подавляется восприятие одного из изображений. Сниженное при этом зрение в не фиксирующем изображение глазу называется амблиопией без анопсии.

Синкинезия Гунна (Маркуса Гунна) — вид патологической синкинезии при некоторых поражениях ствола мозга, сопровождающихся птозом. В связи с сохранностью эмбриональных связей между двигательными ядрами тройничных и глазодвигательных нервов возникают сочетанные движения глаз и нижней челюсти. При этом характерно непроизвольное поднимание опущенного века при открывании рта или при жевании. Описал английский офтальмолог R.M. Gunn (1850—1909).

Синдром верхней глазничной щели (синдром сфеноидальной щели) — сочетанное нарушение функций глазодвигательного, блокового, отводящего, и

глазной ветви тройничного нервов, проходящих из полости средней черепной ямки в глазницу через верхнюю глазничную (сфеноидальную) щель. При этом характерны птоз верхнего века, диплопия, офтальмопарез или офтальмоплегия в сочетании с признаками раздражения (тригеминальная боль) или снижения функции (гипалгезия) глазного нерва. В зависимости от характера основного процесса могут быть различные сопутствующие проявления: экзофтальм, гиперемия, отеки в области глазницы и пр. Является возможным признаком опухоли или воспалительного процесса в зоне медиального отдела малого крыла основной кости.

Синдром вершины глазницы (синдром Ролле) — сочетание признаков синдрома верхней глазничной щели и поражения зрительного нерва, а также экзофтальм, вазомоторные и трофические расстройств в зоне глазницы. Описал французский невропатолог J. Rollet (1824—1894).

Синдром дна глазницы (синдром Дежана) — проявляется офтальмоплегией, диплопией, экзофтальмом и гиперпатией в сочетании с болями в зоне, иннервируемой глазной и верхнечелюстной ветвями тройничного нерва. Описал этот синдром, появляющийся при патологических процессах в области дна глазницы, французский офтальмолог Ch. Dejan (род. в 1888 г.).

Диабетическая полиневропатия черепных нервов — остро или подостро развивающаяся асимметричная обратимая полиневропатия черепных нервов (чаще глазодвигательного, отводящего, лицевого, тройничного), возникающая иногда у больных сахарным диабетом.

Синдром Коллера (Колье) — офтальмоплегия в сочетании с болью в зоне, иннервируемой глазным нервом (первая ветвь тройничного нерва) при периостите в области верхней глазничной щели. Может развиваться после переохлаждения и при переходе воспалительного процесса из придаточных пазух носа. Характеризуется относительной кратковременностью и обратимостью. Описал в 1921 г. американский невропатолог J. Collier (1870—1935).

Синдром болевой офтальмоплегии (синдром Толосы—Ханта, стероидно-чувствительная офтальмоплегия) — негнойное воспаление (пахименингит) наружной стенки пещеристого синуса, верхней глазничной щели или верхушки глазницы. При этом в воспалительный процесс вовлекаются все или некоторые черепные нервы, обеспечивающие движения глазных яблок (III, IV и VI нервы), глазная, реже — верхнечелюстная ветвь тройничного нерва и симпатическое сплетение внутренней сонной артерии в связи с ее периартериитом, а иногда и зрительный нерв. Проявляется резкой постоянной "сверлящей" или "грызущей" болью в глазничной, позадиглазничной и лобной областях в сочетании с офтальмопарезом или офтальмоплегией, возможны снижение зрения, синдром Горнера, иногда умеренный экзофтальм, признаки венозного застоя на глазном дне. Синдром болевой офтальмоплегии сохраняется в течение нескольких дней или нескольких недель, после чего обычно наступает спонтанная ремиссия, иногда с резидуальным неврологическим дефицитом. После ремиссии от нескольких недель до многих лет может быть рецидив синдрома болевой офтальмоплегии. Вне зоны пещеристого синуса морфологические изменения отсутствуют, нет оснований для диагностики системной патологии. Признается инфекционно-аллергическая природа процесса. Характерна положительная реакция на лечение кортикостероидами. В настоящее время рассматривается как аутоиммунное заболевание с клинико-морфологическим полиморфизмом, при этом характерно проявление доброкачественного грануломатоза в структурах основания черепа. Сходные клинические

проявления возможны при аневризме сосудов основания черепа, параселлярной опухоли, базальном менингите. Синдром описали французский невропатолог F.J. Tolosa (1865—1947) и подробнее — американский невролог W.E. Hunt (1874-1937) и соавт.

Синдром боковой стенки пещеристого синуса (синдром Фуа) — парез наружной прямой мышцы, а затем и других наружных и внутренних мышц глаза на стороне патологического процесса, что ведет к офтальмопарезу или офтальмоплегии и расстройству зрачковых реакций, при этом возможны экзофтальм, выраженный отек тканей глазного яблока вследствие венозного застоя. Причинами синдрома могут быть тромбоз пещеристого синуса, развитие в нем аневризмы сонной артерии. Описал в 1922 г. французский врач Ch. Foix (1882-1927).

Джефферсона синдром — аневризма внутренней сонной артерии в переднем отделе пещеристого синуса, проявляющаяся пульсирующим шумом в голове в сочетании с признаками, характерными для синдрома пещеристого синуса. Характерны боль и отек тканей лобно-орбитальной области, химоз, офтальмоплегия, мидриаз, пульсирующий экзофтальм, гипалгезия в зоне глазного нерва. В далеко зашедших случаях возможны обнаруживаемые на краниограммах расширение и деформация верхней глазничной щели и атрофия переднего клиновидного отростка. Уточняют диагноз данные каротидной ангиографии. Описал в 1937 г. английский нейрохирург G. Jefferson.

Синдром ретросфеноидального пространства (синдром Жако—Негри) — сочетание признаков поражения зрительного, глазодвигательного, блокового, тройничного и отводящего нервов на одной стороне. Отмечается при опухолях носоглотки, прорастающих в среднюю черепную ямку и пещеристую пазуху, проявляется триадой Жако. Описали современный французский врач M. Jacod и итальянский патолог A. Negri (1876—1912).

Триада Жако. На стороне поражения отмечаются слепота, офтальмоплегия и в связи с вовлечением в процесс тройничного нерва — интенсивная постоянная, временами усиливающаяся боль в иннервируемой им зоне, а также периферический парез жевательных мышц. Возникает при синдроме ретросфиноидального пространства. Описал современный французский врач M. Jacco.

Синдром Глики — альтернирующий синдром, сопряженный с поражением нескольких уровней ствола мозга. Характеризуется сочетанным поражением II, V, VII, X черепных нервов и корково-спинномозгового пути. Проявляется на стороне патологического процесса понижением зрения или слепотой, периферическим парезом мимических мышц, болью в надглазничной области и затруднениями глотания, на противоположной стороне — спастическим гемипарезом. Описал отечественный врач ВТ Глики (1847—1887).

Синдром Гарсена (гемикраниальная полиневропатия) — поражение всех или почти всех черепных нервов с одной стороны без признаков повреждения вещества мозга, изменений в составе цереброспинальной жидкости и проявлений синдрома внутричерепной гипертензии. Возникает обычно в связи с экстрадуральным злокачественным новообразованием краниобазальной локализации. Чаще это саркома основания черепа, исходящая из носоглотки, клиновидной кости или пирамиды височной кости. Характерна деструкция костей основания черепа. Описал в 1927 г. французский врач R. Garsin (1875-1971).

Г лава 12
ПРОМЕЖУТОЧНЫЙ МОЗГ, ЕГО СТРОЕНИЕ, ФУНКЦИИ

12.1. Общие сведения о строении промежуточного мозга

Промежуточный мозг (diencephalon) находится между большими полушариями мозга. Основную массу его составляют ***таламусы*** (thalami, зрительные бугры). Кроме того, к нему относятся структуры, расположенные позади таламусов, над и под ними, составляющие соответственно ***метаталамус*** (metathalamus, забугорье), ***эпиталамус*** (epithalamus, надбугорье) и ***гипоталамус*** (hypothalamus, подбугорье).

В состав эпиталамуса (надбугорья) входит шишковидное тело ***(эпифиз).*** С гипоталамусом (подбуторьем) связан гипофиз. К промежуточному мозгу относятся также ***зрительные нервы, зрительный перекрест (хиазма)*** и ***зрительные тракты*** — структуры, входящие в состав зрительного анализатора. Полостью промежуточного мозга является III желудочек мозга — остаток полости первичного переднего мозгового пузыря, из которого в процессе онтогенеза формируется промежуточный мозг.

IIIжелудочек мозга представлен узкой полостью, расположенной в центре головного мозга между таламусами, в сагиттальной плоскости. Через межжелудочковое отверстие (foramen interventriculare, монроево отверстие) он сообщается с боковыми желудочками, а через водопровод мозга с четвертым мозговым желудочком. Верхнюю стенку III желудочка составляют свод (fornix) и мозолистое тело (corpus callosum), а в задней ее части — образования забугорья. Передняя его стенка сформирована ножками свода, ограничивающими спереди межжелудочковые отверстия, передней мозговой спайкой и конечной пластинкой. Боковые стенки III желудочка составляют медиальные поверхности таламусов, в 75 % они соединены между собой межталамическим сращением (adhesio interthalamica, или massa intermedia). Нижние части боковых поверхностей и дно III желудочка состоят из образований, относящихся к гипоталамическому отделу промежуточного мозга.

12.2. Таламусы

Таламусы (thalami), или зрительные бугры, расположены по бокам III желудочка и составляют до 80 % массы промежуточного мозга. Они имеют яйцевидную форму, приблизительный объем 3,3 $см^3$ [Блинков С М ., Глизер И.И., 1964] и состоят из клеточных скоплений (ядер) и прослоек белого вещества. В каждом таламусе различают четыре поверхности: внутреннюю, наружную, верхнюю и нижнюю.

Внутренняя поверхность таламуса образует боковую стенку III желудочка. От расположенного ниже подбугорья она отделена неглубокой гипоталамической бороздой (sulcus hypothalamics), идущей от межжелудочкового отверстия к входу в водопровод мозга. Внутреннюю и верхнюю поверхности разграничивает мозговая полоска (stria medullaris thalami). Верхняя поверхность

таламуса, как и внутренняя, свободна. Она прикрыта сводом и мозолистым телом, с которыми не имеет сращений. В передней части верхней поверхности таламуса расположен его передний бугорок, который иногда называют возвышением переднего ядра. Задний конец таламуса утолщен, это так называемая подушка таламуса (pulvinar). Наружный край верхней поверхности таламуса подходит к хвостатому ядру, от которого ее отделяет пограничная полоска (stria terminalis).

По верхней поверхности таламуса в косом направлении проходит сосудистая борозда, которую занимает сосудистое сплетение бокового желудочка. Эта борозда делит верхнюю поверхность таламуса на наружную и внутреннюю части. Наружная часть верхней поверхности таламуса покрыта так называемой прикрепленной пластинкой, составляющей дно центрального отдела бокового желудочка мозга.

Наружная поверхность таламуса прилежит к внутренней капсуле, отделяющей ее от чечевичного ядра и головки хвостатого ядра. За подушкой таламуса расположены коленчатые тела, относящиеся к метаталамусу. Остальная часть нижней стороны таламуса сращена с образованиями гипоталамической области.

Таламусы находятся на пути восходящих трактов, идущих от спинного мозга и ствола мозга к коре больших полушарий. Они имеют многочисленные связи с подкорковыми узлами, проходящими главным образом через петлю чечевичного ядра (ansa lenticularis).

В состав таламуса входят клеточные скопления (ядра), отграниченные друг от друга прослойками белого вещества. К каждому ядру подходят собственные афферентные и эфферентные связи. Соседние ядра формируют группы. В связи с этим выделяют: 1) ***передние ядра*** (nucll. anteriores) имеют реципрокные связи с сосцевидным телом и сводом, известные как сосцевидно-таламический пучок (пучок Вик д'Азира) с поясной извилиной, относящиеся к лимбической системе; 2) ***задние ядра,*** или ядра подушки бугра (nucll. posteriores), связанные с ассоциативными полями теменной и затылочной областей, играют важную роль в интеграции различных видов поступающей сюда сенсорной информации; 3) ***дорсальное боковое ядро*** (nucl. dorsolateral) получает афферентные импульсы от бледного шара и проецирует их в каудальные отделы поясной извилины; 4) ***вентролатеральные ядра*** (nucll. ventrolaterales) — самые крупные специфические ядра, являются коллектором большинства соматосенсорных путей: медиальная петля, спиноталамические пути, тройнично-таламические и вкусовые пути, по которым проходят импульсы глубокой и поверхностной чувствительности и др., отсюда нервные импульсы направляются в корковую проекционную соматосенсорную зону коры (поля 1, 2, За и 36); 5) ***медиальные ядра*** (nucll. mediates) — ассоциативные; они получают афферентные импульсы от вентральных и интраламинарных таламических ядер, от гипоталамуса, ядер среднего мозга и бледного шара; эфферентные пути отсюда направляются в ассоциативные области префронтальной коры, расположенные впереди моторной зоны; 6) ***внутрипластиннатые ядра*** (интраламинарные ядра, nucll. intralaminares) составляют основную часть неспецифической проекционной системы таламуса; афферентные импульсы они получают частично по восходящим волокнам ретикулярной формации ствола нерва, частично по волокнам, начинающимся от ядер таламуса. Исходящие от этих ядер проводящие пути направляются в хвостатое ядро, скорлупу, бледный шар, относящиеся к экстрапирамидной системе, и, вероятно, в другие ядерные комплексы таламуса, которые затем направляют их во вторичные ас-

социативные зоны коры мозга. Важной частью интраламинарного комплекса является центральное ядро таламуса, представляющее таламический отдел восходящей ретикулярной активирующей системы.

Таламусы являются своеобразным коллектором чувствительных путей, местом, в котором концентрируются все пути, проводящие чувствительные импульсы, идущие от противоположной половины тела. Кроме того, в переднее его ядро по сосцевидно-таламическому пучку поступают обонятельные импульсы; вкусовые волокна (аксоны вторых нейронов, расположенных в одиночном ядре) заканчиваются в одном из ядер вентролатеральной группы.

Таламические ядра, получающие импульсы от строго определенных участков тела и передающие эти импульсы в соответствующие ограниченные зоны коры (первичные проекционные зоны), называются ***проекционными,*** специфическими или переключающими ядрами. К ним относятся вентролатеральные ядра. Переключающие ядра для зрительных и слуховых импульсов заложены соответственно в латеральных и медиальных коленчатых телах, прилежащих к задней поверхности зрительных бугров и составляющих основную массу забугорья.

Наличие в проекционных ядрах таламуса, прежде всего в вентролатеральных ядрах, определенного соматотопического представительства делает возможным при ограниченном по объему патологическом очаге в таламусе развитие расстройства чувствительности и сопряженных с этим двигательных нарушений в какой-либо ограниченной части противоположной половины тела.

Ассоциативные ядра, получая чувствительные импульсы от переключающих ядер, подвергают их частичному обобщению — синтезу; в результате из этих таламических ядер к коре большого мозга направляются уже усложненные вследствие синтеза поступающей сюда информации импульсы. Следовательно, *таламусы являются не только промежуточным центром переключения, но могут быть и местом частичной переработки чувствительных импульсов.*

Кроме переключающих и ассоциативных ядер, в таламусах имеются ядерные образования, прежде всего группа интраламинарных ядер (парафасцикулярное, срединное и медиальное, центральные, парацентральное ядра) и ретикулярные ядра, не имеющие специфической функции. Они рассматриваются как часть ретикулярной формации и объединяются под названием ***неспецифической диффузной таламической системы.*** Будучи связанной с корой больших полушарий и структурами лимбико-ретикулярного комплекса, эта система принимает участие в регуляции тонуса и в "настройке" коры и играет определенную роль в сложном механизме формирования эмоций и соответствующих им выразительных непроизвольных движений, мимики, а также и таких, как плач и смех.

Таким образом, к таламусам по афферентным путям сходится информация практически от всех рецепторных зон. Эта информация подвергается здесь существенной переработке. Отсюда к коре больших полушарий направляется лишь часть ее, другая же и, вероятно, большая часть принимает участие в формировании безусловных и, возможно, некоторых условных рефлексов, дуги которых замыкаются на уровне таламусов и образований стриопаллидарной системы. Таламусы являются, в частности, важнейшим звеном афферентной части рефлекторных дуг, обусловливающих инстинктивные и автоматизированные двигательные акты, в частности привычные локомоторные движения (ходьба, бег, плавание, езда на велосипеде, катание на коньках и т. п.).

Волокна, идущие от таламуса к коре больших полушарий мозга, принимают участие в формировании лучистого венца и образуют так называемые лучистости таламуса — переднюю, среднюю (верхнюю) и заднюю. Передняя

лучистость связывает переднее и отчасти внутреннее и наружное ядра с корой лобной доли. Средняя лучистость таламуса, самая широкая, связывает вентролатеральные и медиальные ядра с задними отделами лобной доли, с теменной и височной долями мозга. Задняя лучистость состоит главным образом из зрительных волокон (radiatio optica, или пучок Грациоле), идущих от подкорковых зрительных центров в затылочную долю, к корковому концу зрительного анализатора, расположенному в области шпорной борозды (fissura calcarina). В составе лучистого венца проходят и волокна, несущие импульсы от коры больших полушарий к таламусу (корково-таламические связи).

Сложность организации и многообразие функций таламуса определяет полиморфизм возможных клинических проявлений его поражения. Поражение вентролатеральной части таламуса обычно ведет к повышению порога чувствительности на стороне, противоположной патологическому очагу. При этом меняется аффективная окраска болевых и температурных ощущений. Больной воспринимает их как трудно локализуемые, разлитые, имеющие неприятный, жгучий оттенок. Характерна в соответствующей части противоположной половины тела гипалгезия в сочетании с гиперпатией. При этом особенно выражено расстройство нарушения глубокой чувствительности, что может вести к неловкости движений, сенситивной атаксии.

При поражении заднелатеральной части таламуса может проявиться так называемый **таламический синдром Дежерина—Русси** [описали в 1906 г. французские невропатологи J. Dejerine (1849—1917) и G. Roussy (1874—1948)], включающий в себя жгучие, мучительные, подчас невыносимые ***таламические боли*** в противоположной половине тела в сочетании с нарушением поверхностной и особенно глубокой чувствительности, псевдоастериогнозом и сенситивной гемиатаксией, явлениями гиперпатии и дизестезии. Таламический синдром Дежерина—Русси чаще возникает при развитии в нем инфарктного очага в связи с развитием ишемии в латеральных артериях таламуса (a. thalamici laterales) — ветвях задней мозговой артерии. Иногда при этом также на стороне, противоположной патологическому очагу, возникает преходящий гемипарез и развивается гомонимная гемианопсия. Следствием расстройства глубокой чувствительности может быть сенситивная гемиатаксия, псевдоастриогноз. В случае поражения медиальной части таламуса, зубчато-таламического пути, по которому к таламусу проходят импульсы от мозжечка, и руброталамических связей на противоположной патологическому очагу стороне появляется атаксия в сочетании с атетоидным или хореоатетоидным гиперкинезом, обычно особенно выраженным в кисти и пальцах ***{"таламическая"рука).*** В таких случаях характерна тенденция к фиксации руки в определенной позе: плечо прижато к туловищу, предплечье и кисть согнуты и пронированы, основные фаланги пальцев согнуты, остальные разогнуты. Пальцы руки при этом совершают медленные вычурные движения атетоидного характера.

В артериальном кровоснабжении таламуса участвуют задняя мозговая артерия, задняя соединительная артерия, передняя и задние ворсинчатые артерии.

12.3. Метаталамус

Метаталамус (metathalamus, забугорье) составляют медиальные и латеральные коленчатые тела, расположенные под задней частью подушки таламуса, выше и латеральнее верхних холмиков четверохолмия.

Медиальное коленчатое тело (corpus geniculatum medialis) содержит клеточное ядро, в котором заканчивается латеральная (слуховая) петля. Нервными волокнами, составляющими нижнюю ручку четверохолмия (brachium colliculi inferioris), оно связано с нижними холмиками четверохолмия и вместе с ними образует ***подкорковый слуховой центр.*** Аксоны клеток, заложенные в подкорковом слуховом центре, главным образом в медиальном коленчатом теле, направляются к корковому концу слухового анализатора, расположенному в верхней височной извилине, точнее в коре находящихся на ней мелких извилин Гешля (поля 41, 42, 43 по Бродману). При этом слуховые импульсы передаются к проекционному слуховому полю коры в тонотопическом порядке. Поражение медиального коленчатого тела ведет к снижению слуха, более выраженному на противоположной стороне. Поражение обоих медиальных коленчатых тел может обусловить глухоту на оба уха.

При поражении медиальной части метаталамуса может проявиться клиническая картина **синдрома Франкль-Хохварта,** для которого характерны двустороннее снижение слуха, нарастающее и ведущее к глухоте, и атаксия, сочетающиеся с парезом взора вверх, концентрическим сужением полей зрения и признаками внутричерепной гипертензии. Описал этот синдром при опухоли эпифиза австрийский невропатолог L. Frankl-Chochwart (1862-1914).

Латеральное коленчатое тело (corpus geniculatum laterale), как и верхние бугры четверохолмия, с которыми оно связано верхними ручками четверохолмия (brachii colliculi superiores), состоит из чередующихся слоев серого и белого вещества. Латеральное коленчатое тело, передние бугры четверохолмия и отчасти подушка зрительного бугра вместе составляют ***подкорковый зрительный центр.*** В этих образованиях, а главным образом в латеральных коленчатых телах, заканчиваются зрительные тракты. В латеральном коленчатом теле формируется зрительная лучистость (radiatio optica), по которому зрительные импульсы достигают в строгом ретинотопическом порядке коркового конца зрительного анализатора — область шпорной борозды на медиальной поверхности затылочной доли (поле 17 по Бродману).

На вопросах, связанных со строением, функцией, методами обследования зрительного анализатора, а также со значением патологии, выявляемой при его обследовании, для топической диагностики следует остановиться подробнее, так как система *зрения* в значительной степени, как и промежуточный мозг, в процессе онтогенеза формируется из первичного переднего мозгового пузыря.

12.4. Зрительный анализатор

12.4.1. Анатомо-физиологические основы зрения

Световые лучи, несущие информацию об окружающем пространстве, проходят через преломляющие среды глаза (роговицу, хрусталик, стекловидное тело) и воздействуют на рецепторы зрительного анализатора, располагающиеся в сетчатой оболочке глаза; при этом изображение видимого пространства проецируется на сетчатку в перевернутом виде.

Зрительные рецепторы (рецепторы световой энергии) представляют собой нейроэпителиалъные образования, известные под названием палочек и колбочек, которые обеспечивают возникающие под влиянием света фотохимические реакции, преобразующие энергию света в нервные импульсы. В сетчатой оболочке глаза человека колбочек около 7 млн, палочек — приблизительно 150 млн. Колбочки обладают наиболее высокой разрешающей способностью и обеспечивают в основном дневное зрение. Они расположены главным образом в участке сетчатой оболочки, известном как пятно (macula), или желтое пятно. Пятно занимает приблизительно 1 % площади сетчатки.

Палочки и колбочки расцениваются как протоплазматические отростки клеток, которые гомологичны клеткам эпендимы, выстилающей желудочки мозга и специализированы в качестве нейроэпителия. Этот светочувствительный нейроэпителий находится в первом (наружном, ядерном) слое сетчатки; установлено, что в области пятна сконцентрировано особенно большое количество колбочек, что делает его местом наиболее ясного зрения. Импульсы, возникающие в наружном слое сетчатки, достигают расположенных во внутреннем (плексиформном) слое биполярных нервных клеток (1-й нейрон проводящего пути зрительного анализатора), а затем и ганглиозных клеток (2-й нейрон того же пути). Аксоны ганглиозных (мультиполярных) клеток радиально сходятся к одному участку сетчатки, находящемуся медиальнее пятна, и формируют здесь диск (по сути дела начальный отрезок) зрительного нерва.

Зрительный нерв (n. opticus, II черепной нерв) состоит, следовательно, из аксонов ганглиозных клеток сетчатой оболочки. Зрительный нерв выходит из глазного яблока вблизи от его заднего полюса, проходит через ретробульбарную клетчатку и покидает глазницу через расположенное в ее глубине зрительное отверстие, проникая в среднюю черепную ямку (рис. 12.1). Ретробульбарная (глазничная) часть зрительного нерва, находящаяся в пределах глазницы, имеет длину около 30 мм. Зрительный нерв здесь покрыт всеми тремя мозговыми оболочками: твердой, паутинной и мягкой.

Внутричерепная часть зрительного нерва более короткая (от 4 до 17 мм) и покрыта лишь мягкой мозговой оболочкой. Зрительные нервы, подходя к диафрагме турецкого седла, сближаются и образуют ***зрительный перекрест*** (chiasma opticum).

В хиазме перекрест совершают только те волокна зрительных нервов, которые передают импульсы от внутренних половин сетчатой оболочки глаз. Аксоны же ганглиозных клеток, находящихся в латеральных половинах сетчатки, не подвергаются перекресту и, проходя через хиазму, лишь огибают снаружи участвующие в формировании перекреста волокна, составляя его латеральные отделы. Нервные волокна, несущие зрительную информацию от желтого пятна, составляют около *Уз* волокон зрительного нерва, проходя в составе хиазмы, они также совершают частичный перекрест, разделясь на перекрещенный и прямой макулярные пучки. Кровоснабжение зрительных нервов и хиазмы обеспечивают ветви глазной артерии (a. ophtalmica).

Пройдя через хиазму, аксоны ганглиозных клеток образуют два зрительных тракта, каждый из которых состоит из нервных волокон, несущих импульсы от одноименных половин сетчаток обоих глаз. Зрительные тракты проходят по основанию мозга и достигают подкорковых зрительных центров, основным из которых является наружное коленчатое тело. В нем заканчиваются аксоны ганглиозных клеток сетчатки и импульсы переключаются на

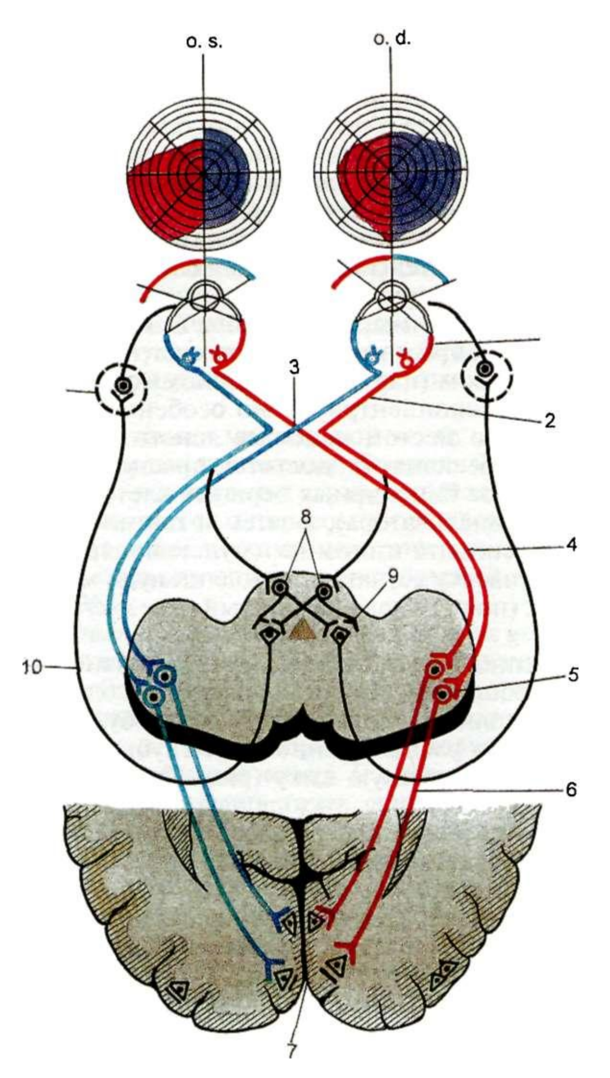


Рис. 12.1. Зрительный анализатор и рефлекторная дуга зрачкового рефлекса.

1 сетчатка глаза, 2 — зрительнып нерв; 3 — хиазма; 4 — зрительный тракт 5 — клетки наружного коленчатого тела 6 — зрительная лучистость (пучок Грациоле); 7 — корковая проекционная зрительная зона — шпорная борозда 8 — переднее двухолмие; 9 — ядра глазодвигательного (III) нерва; 10 — вегетативная часть глазодвигательного (III нерва; 11 — *ресничный узел.*

следующие нейроны (аксонь 3-го нейрона зрительного пути). Аксоны нейронов латерального коленчатого тел* проходят через зачечевиднук часть (pars retrolenticularis внутренней капсулы и формируют зрительную лучистост! (radiatio optica), или пучок Грациоле, который проходит чере: глубоко расположенные отдель височной и в меньшей степени теменной долей мозга, зате]у через затылочную долю, и заканчивается в корковом **КОНЦ(** зрительного анализатора, т. е. і коре медиальной *поверхност!* затылочной доли в облает* шпорной борозды (поле 17 ш Бродману).

Следует отметить, что ш всем протяжении зрительные путей от диска зрительного нерва до проекционной зоны в коре большого мозга зрительные волокна расположены в строгом ретинотопическом порядке

Зрительный нерв принципиально отличается от черепных нервов стволового уровня. Это по сути дела даже не нерв, а выдвинутый вперед на периферию мозговой тяж. Составляющие его волокна не имеют характерной ДЛ5 периферического нерва шванновской оболочки, ее заменяет **миелинова5** оболочка, формирующаяся с участием прилежащих к нервным волокна\ олигодендроцитов. Такое строение зрительных нервов объяснимо, есл* учесть, что в процессе онтогенеза зрительные нервы образуются из стебле! (ножек) так называемых глазных пузырей, представляющих собой выпячивания передней стенки первичного переднего мозгового пузыря, которые трансформируются в дальнейшем в сетчатую оболочку глаз.

12.4.2. Исследование зрительного анализатора

В неврологической практике наиболее значимы сведения об остроте зрения (visus), о состоянии полей зрения и о результатах офтальмоскопии, в процессе которой возможен осмотр глазного дна и визуализация при этом диска зрительного нерва. При необходимости возможно и фотографирование глазного дна.

Острота зрения. Исследование остроты зрения обычно проводится по специальным таблицам Д.А. Сивцева, состоящим из 12 строк букв (для неграмотных — незамкнутые кольца, для детей — контурные рисунки). При этом нормально видящий глаз на расстоянии 5 м от хорошо освещенной таблицы четко видит изображения, составляющие 10-ю строку. В таком случае зрение признается нормальным и условно принимается за 1,0 (visus = 1,0). Если пациент различает на расстоянии 5 м лишь 5-ю строку, то visus = 0,5, если он читает только 1-ю строку таблицы, то visus = 0,1 и т. д. Если пациент на расстоянии 5 м не дифференцирует входящие в состав 1-й строки изображения, то можно приближать его к таблице до тех пор, пока он не станет различать составляющие ее буквы или рисунки. В связи с тем, что штрихи, которыми нарисованы буквы 1-й строки имеют толщину, приблизительно равную толщине пальца, врач нередко при проверке зрения у слабовидящих показывает им пальцы своей руки. Если больной различает пальцы врача и может сосчитать их на расстоянии 1 м, то visus исследуемого глаза считается равным 0,02, при возможности считать пальцы лишь на расстоянии 0,5 м visus = 0,01. Если visus еще ниже, то больной различает пальцы обследующего лишь при еще большем приближении пальцев, тогда обычно говорят, что он "считает пальцы у лица" Если же больной не различает пальцы и на очень близком расстоянии, но указывает на источник света, говорят о наличии у него правильной или неправильной проекции света. В таких случаях visus обычно обозначается дробью 1/**оо,** что означает: visus бесконечно мал.

При оценке остроты зрения, если почему-либо visus определяется не с расстояния 5 м, можно пользоваться формулой Снеленна: $V= d/D$, где V — visus, d — расстояние от исследуемого глаза до таблицы, а D — расстояние с которого штрихи, составляющие буквы, различимы под углом в Г — этот показатель указан в начале каждой строки таблицы Сивцева.

Visus всегда должен определяться для каждого глаза в отдельности, другой глаз при этом прикрывается. Если при обследовании выявлено снижение остроты зрения, то необходимо выяснить, не является ли оно следствием чисто офтальмологической патологии, в частности аномалии рефракции. В процессе проверки остроты зрения в случае наличия у больного аномалии рефракции (миопия, гиперметропия, астигматизм) необходима ее коррекция с помощью очковых стекол. В связи с этим пациент, который обычно пользуется очками, при проверке остроты зрения должен надеть их.

Снижение зрения обозначается термином "амблиопия", слепота — "амавроз"

Поле зрения. Каждый глаз видит лишь часть окружающего пространства — поле зрения, границы которого находятся под определенным углом от оптической оси глаза. А.И. Богословский (1962) дал этому пространству следующее определение: "Все поле, которое одновременно видит глаз, фиксируя неподвижным взором и при неподвижном положении головы определенную точку в пространстве, и составляет его поле зрения" Видимую глазом часть пространства или поле зрения можно очертить на осях координат и допол-

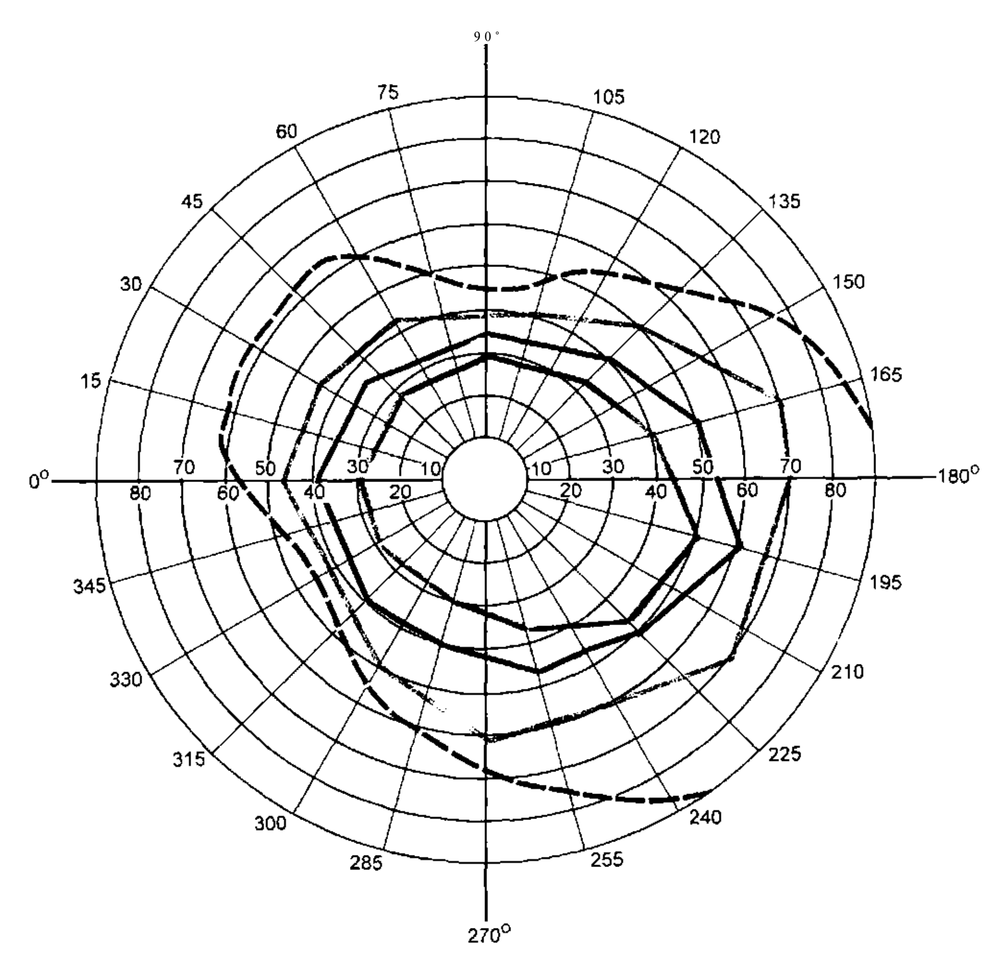


Рис. **12.2,** Нормальное поле зрения.
Пунктиром изображено поле зрения на белый цвет, цветными линиями — на соответствующие цвета.

нительных диагональных осях, переводя при этом угловые градусы в линейные единицы измерения. В норме наружная граница поля зрения составляет 90 °, верхняя и внутренняя 50—60 °, нижняя — до 70 ° В связи с этим изображенное на графике поле зрения имеет форму неправильного эллипса, вытянутого кнаружи (рис. 12.2).

Поле зрения, как и visus, проверяется для каждого глаза отдельно. Второй глаз во время обследования прикрывается. Для исследования поля зрения пользуются *периметром,* первый вариант которого был предложен в 1855 г. немецким офтальмологом A. Grefe (1826—1870). Существуют различные его варианты, но каждый из них имеет вращающуюся вокруг центра градуированную дугу с двумя метками, одна из которых неподвижна и находится в

центре дуги, другая перемещается по дуге. Первая метка служит для фиксации на ней обследуемого глаза, вторая, подвижная, — для определения границ его поля зрения.

При неврологической патологии могут быть различные формы ***сужения полей зрения,*** в частности по концентрическому типу и по типу ***гемианопсии*** (выпадение половины поля зрения) или квадрантной гемианопсии (выпадение верхней или нижней части половины поля зрения). Кроме того, в процессе периметрии или кампиметрии[1] могут выявляться ***скотомы*** — невидимые больным участки поля зрения. При этом надо иметь в виду наличие в поле зрения здорового глаза небольшой ***физиологической скотомы*** (слепого пятна) в 10—15 ° латеральнее от центра поля, представляющей собой проекцию участка сетчатки, занятого диском зрительного нерва и потому лишенного фоторецепторов. Для определения размера физиологической скотомы и выявления патологических скотом обычно пользуются методом кампиметрии.

Ориентировочное представление о состоянии полей зрения можно получить и без периметра, предложив пациенту фиксировать исследуемый глаз на расположенной перед ним определенной точке, после чего вводить в поле зрения какой-либо предмет, выявляя при этом момент, когда этот предмет становится видимым. Границы поля зрения в таких случаях, конечно же, определяются весьма приблизительно.

Выпадение одноименных (правых или левых) половин полей зрения (гомонимная гемианопсия) можно выявить, попросив больного, смотрящего перед собой, разделить пополам развернутое перед ним в горизонтальной плоскости полотенце *(проба с полотенцем).* Больной в случае наличия у него гемианопсии делит пополам лишь видимую им часть полотенца и в связи с этим оно разделяется на неравные отрезки (при полной гомонимной геминанопсии их соотношение равно 1:4). Проба с полотенцем может быть проверена, в частности, и у больного, находящегося в горизонтальном положении.

Диск зрительного нерва. Состояние глазного дна, в частности диска зрительного нерва, выявляется при его осмотре с помощью офтальмоскопа. Офтальмоскопы могут быть разной конструкции. Простейшим является зеркальный офтальмоскоп, состоящий из зеркала-отражателя, отражающего луч света на сетчатку. В центре этого зеркала имеется небольшое отверстие, через которое врач рассматривает сетчатую оболочку глаза. Для увеличения ее изображения пользуются лупой в 13 или 20 дптр. Лупа представляет собой двояковыпуклую линзу, поэтому врач видит через нее перевернутое (обратное) изображение осматриваемого участка сетчатки.

Более совершенными являются прямые безрефлексные электрические офтальмоскопы. Большие безрефлексные офтальмоскопы дают возможность не только осмотреть, но и сфотографировать глазное дно.

В норме диск зрительного нерва круглый, розовый, имеет четкие границы. От центра диска зрительного нерва в радиальном направлении расходятся артерии (ветви центральной артерии сетчатки), к центру диска сходятся вены сетчатки. Диаметры артерий и вен в норме соотносятся как 2:3.

Волокна, идущие от желтого пятна и обеспечивающие центральное зрение, вступают в зрительный нерв с височной стороны и лишь пройдя неко-

[1] Метод выявления скотом; заключается в регистрации восприятия фиксированным глазом объектов, перемешающихся по черной поверхности, расположенной во фронтальной плоскости на расстоянии 1 м от исследуемого глаза.

торое расстояние смещаются в центральную часть нерва. ***Атрофия*** макулярных, т. е. идущих от ***желтого пятна*** волокон, вызывает характерное *побледнение височной половины диска зрительного нерва,* которое может сочетаться с ухудшением центрального зрения, тогда как периферическое зрение при этом остается сохранным (возможный вариант нарушения зрения при обострении рассеянного склероза). При повреждении периферических волокон зрительного нерва в экстраорбитальной зоне характерно концентрическое сужение зрительного поля.

При поражении аксонов ганглиозных клеток на любом участке их следования до хиазмы (зрительный нерв) со временем наступает дегенерация диска зрительного нерва, называющаяся в таких случаях ***первичной атрофией диска зрительного нерва.*** При этом диск зрительного нерва сохраняет свои размеры и форму, но цвет его бледнеет и может стать серебристо-белым, сосуды его при этом запустевают.

При поражении проксимальных отделов зрительных нервов и особенно хиазмы признаки первичной атрофии дисков развиваются позднее, при этом атрофический процесс постепенно распространяется в дистальном направлении — ***нисходящая первичная атрофия.*** Поражение хиазмы и зрительного тракта может вести к сужению полей зрения, при этом поражение хиазмы в большинстве случаев сопровождается частичной или полной гетеронимной гемианопсией. При полном поражении хиазмы или двустороннем тотальном поражении зрительных трактов со временем должны развиться слепота и первичная атрофия дисков зрительных нервов.

Если у больного повышается внутричерепное давление, то нарушается венозный и лимфатический отток из сетчатой оболочки глаз, что ведет к развитию ***застойного диска зрительного нерва.*** Диск при этом отекает, увеличивается в размере, границы его становятся размытыми, отечная ткань диска может выстоять в стекловидное тело. Артерии диска зрительного нерва сужаются, вены же оказываются расширенными и переполненными кровью, извитыми. При резко выраженных явлениях застоя возможны кровоизлияния в ткань диска зрительного нерва. Развитию застойных дисков зрительных нервов при внутричерепной гипертензии предшествует выявляемое при кампиметрии увеличение слепого пятна (С. Н. Федоров, 1959). Застойные диски зрительных нервов, если не устраняется причина внутричерепной гипертензии, со временем могут переходить в состояние вторичной атрофии. При этом размеры их постепенно уменьшаются, приближаясь к нормальным, границы становятся более четкими, цвет — бледным. В таких случаях говорят о развитии атрофии дисков зрительных нервов после застоя или о ***вторичной атрофии дисков зрительных нервов.*** Развитие вторичной атрофии дисков зрительных нервов у больного с выраженной внутричерепной гипертензией иногда сопровождается уменьшением гипертензионной головной боли, что можно объяснить параллельным развитием дегенеративных изменений в рецепторном аппарате мозговых оболочек и других тканей, находящихся в полости черепа.

Офтальмоскопическая картина застоя на глазном дне и неврита зрительного нерва имеет много общих черт, но при застое острота зрения длительно (месяцы) может оставаться нормальной или близкой к норме и снижается лишь при развитии вторичной атрофии зрительных нервов, а при неврите зрительного нерва острота зрения падает остро или подостро и весьма значительно, вплоть до слепоты.

12.4.3. Изменения функций зрительной системы при поражении различных ее отделов

Поражение зрительного нерва ведет к нарушению функций глаза на стороне патологического очага. При этом отмечается снижение остроты зрения, сужение поля зрения, чаще по концентрическому типу, иногда выявляются патологические скотомы, со временем возникают признаки первичной нисходящей атрофии диска зрительного нерва, нарастание которых сопровождается прогрессирующим снижением остроты зрения, при этом возможно развитие слепоты. Надо иметь в виду, что чем проксимальнее расположена зона поражения зрительного нерва, тем позднее наступает атрофия его диска.

В случае поражения зрительного нерва, ведущего к слепоте глаза, оказывается несостоятельной афферентная часть дуги зрачкового рефлекса на свет, в связи с этим прямая реакция зрачка на свет оказывается нарушенной, тогда как содружественная реакция зрачка на свет сохранна. Ввиду отсутствия прямой реакции зрачка на свет (его сужения под влиянием нарастающей освещенности) возможна *анизокория,* так как не реагирующий на свет зрачок слепого глаза не сужается при нарастании освещенности.

Острое одностороннее снижение зрения у молодых пациентов, если это не обусловлено поражением сетчатой оболочки глаза, скорее всего является следствием демиелинизации зрительного нерва (ретробульбарньтй неврит). У больных пожилого возраста снижение зрения может быть обусловлено нарушениями кровообращения в сетчатке или зрительном нерве. При височном артериите, васкулите возможна ишемическая ретинопатия. При этом обычно определяется высокая СОЭ; диагностике могут способствовать результаты биопсии стенки наружной височной артерии.

При подострых расстройствах зрения с одной стороны надо иметь в виду и возможность наличия онкологической патологии, в частности опухоли зрительного нерва или близко к нему расположенных тканей. В таком случае целесообразно исследовать состояние глазницы, канала зрительного нерва, области хиазмы с помощью краниографии, КТ и МРТ.

Причиной острого или подострого двустороннего снижения зрения может быть токсическая невропатия зрительных нервов, в частности отравление метанолом, этамбутолом.

Поражение перекреста зрительных нервов (хиазмы) ведет к двустороннему нарушению полей зрения, может обусловить также снижение остроты зрения. Со временем в связи с нисходящей атрофией зрительных нервов в таких случаях развивается первичная нисходящая атрофия дисков зрительных нервов. При этом течение и характер расстройств зрительных функций зависят от первичной локализации и темпа поражения хиазмы. Если поражена центральная часть хиазмы, что нередко бывает при сдавливании ее опухолью, обычно аденомой гипофиза, то сначала повреждаются перекрещивающиеся в хиазме волокна, идущие от внутренних половин сетчаток обоих глаз. При этом слепнут внутренние половины сетчаток, что ведет к выпадению височных половин полей зрения — развивается *битемпоральная гемианопсия,* при которой больной, глядя вперед, видит ту часть пространства, которая перед ним, и не видит, что делается по сторонам. Патологическое воздействие на наружные части хиазмы ведет к выпадению внутренних половин полей зрения — к *биназальной гемианопсии* (рис. 12.3).

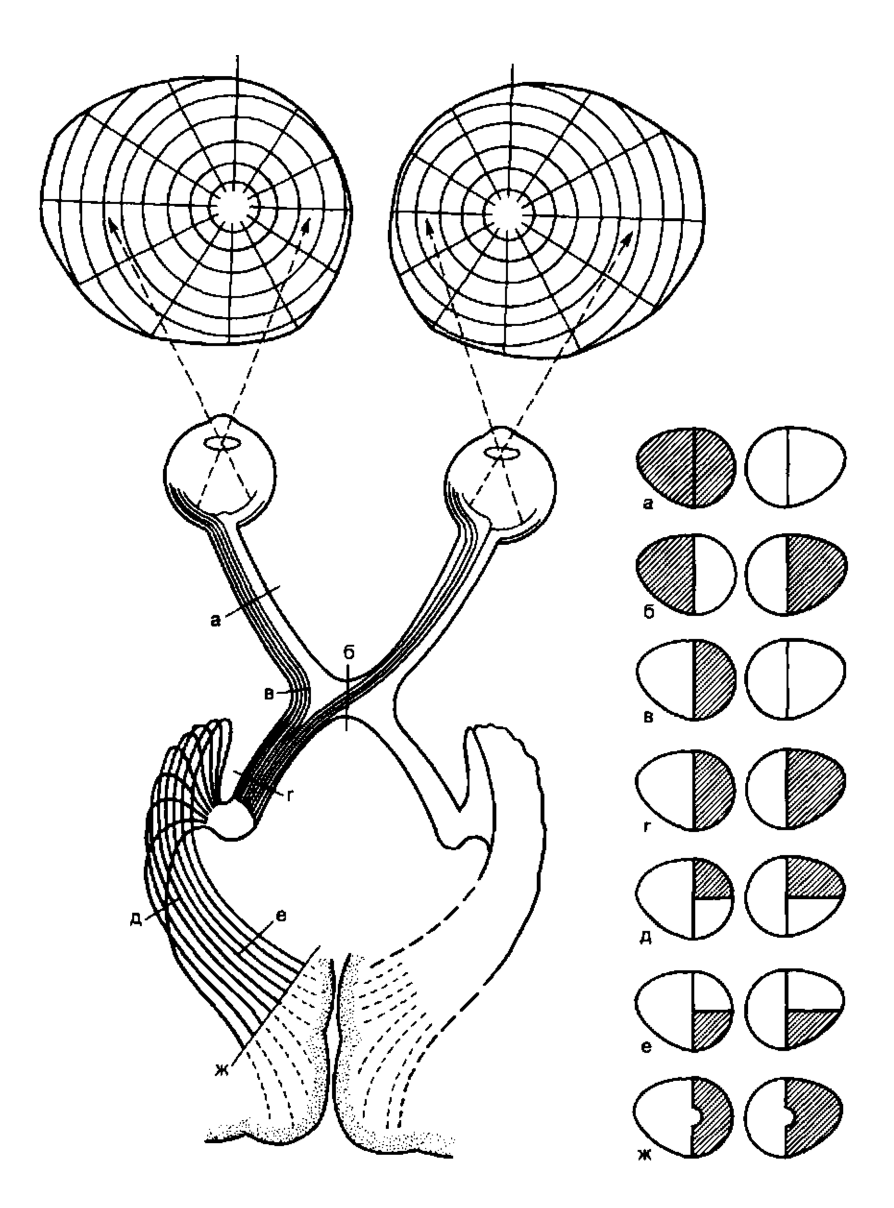


Рис. 12.3. Изменения полей зрения при поражении различных отделов зрительного анализатора (по Гомансу).

а — при поражении зрительного нерва слепота на той же стороне; б — поражение центральной части хиазмы — двусторонняя гемианопсия с височной стороны (битемпоральная гемианопсия); в — поражение наружных отделов хиазмы с одной стороны — назальная гемианопсия на стороне патологического очага; г — поражение зрительного тракта — изменение обоих полей зрения по типу гомонимной гемианопсии на стороне, противоположной очагу поражения; д, е — частичное поражение зрительной лучистости — верхне- или нижнеквадрантная гемианосия на противоположной стороне; ж — поражение коркового конца зрительного анализатора (шпорной борозды затылочной доли) — на противоположной стороне гомонимная гемианопсия с сохранением центрального зрения.

Дефекты полей зрения, обусловленные сдавлением хиазмы, могут быть следствием роста краниофарингиомы, аденомы гипофиза или менингиомы бугорка турецкого седла, а также сдавления хиазмы артериальной аневризмой. С целью уточнения диагноза при характерных для поражения хиазмы изменениях полей зрения показаны краниография, КТ или МРТ-сканирование, а при подозрении на развитие аневризмы — ангиографическое исследование.

Тотальное поражение хиазмы ведет к двусторонней слепоте. При этом выпадают прямая и содружественная реакции зрачков на свет. На глазном дне с обеих сторон в связи с нисходящим атрофическим процессом со временем развиваются признаки первичной атрофии дисков зрительных нервов.

В случае поражения зрительного тракта на противоположной стороне обычно возникает неконгруэнтная (неидентичная) гомонимная гемианопсия на стороне, противоположной патологическому очагу. При этом со временем на глазном дне появляются признаки частичной первичной (нисходящей) атрофии дисков зрительных нервов, преимущественно на стороне очага поражения. Возможность атрофии дисков зрительного нервов сопряжена с тем, что зрительные тракты составляют аксоны, участвующие в формировании дисков зрительных нервов и являющиеся отростками ганглионарных клеток, расположенных в сетчатой оболочке глаз. Причиной поражения зрительного тракта может быть базальный патологический процесс (базальный менингит, аневризма, краниофарингиома и др.).

Поражение подкорковых зрительных центров, прежде всего латерального коленчатого тела, также вызывает гомонимное неконгруэнтное гемианопсическое или секторальное выпадение полей зрения на стороне, противоположной патологическому очагу. При этом обычно изменяются реакции зрачков на свет. Такие расстройства возможны, в частности, при нарушении кровообращения в бассейне передней ворсинчатой артерии (a. chorioidea anterior, ветвь внутренней сонной артерии) или в бассейне задней ворсинчатой артерии (a. chorioidea posterior, ветвь задней мозговой артерии), обеспечивающих кровоснабжение латерального коленчатого тела.

Нарушение функции зрительного анализатора проксимальнее латерального коленчатого тела — зачечевичной части внутренней капсулы, зрительной лучистости (пучка Грациоле) или проекционной зрительной зоны (кора медиальной поверхности затылочной доли в области шпорной борозды, поле 17 по Бродману), также ведет к полной или неполной гомонимной гемианопсии на стороне, противоположной патологическому очагу, при этом гемианопсия, как правило, конгруэнтная. В отличие от гомонимной гемианопсии при поражении зрительного тракта в случае поражения внутренней капсулы, зрительной лучистости или коркового конца зрительного анализатора гомонимная гемианопсия не ведет к атрофическим изменениям на глазном дне и к изменению зрачковых реакций, так как в таких случаях нарушение зрения обусловлено наличием очага поражения, расположенного проксимальнее подкорковых зрительных центров, и зоны замыкания рефлекторных дуг зрачковых реакций на свет.

Волокна зрительной лучистости расположены в строгом порядке. Нижняя часть ее, проходящая через височную долю мозга, состоит из волокон, несущих импульсы от нижних отделов одноименных половин сетчаток, заканчиваются они в коре нижней губы шпорной борозды. При их поражении выпадают верхние части противоположных патологическому очагу половин полей зрения или возникает одна из разновидностей *квадрантной гемианопсии,*

в данном случае верхняя квадрантная гемианопсия на стороне, противоположной патологическому очагу. При поражении верхних отделов зрительной лучистости (пучков, проходящих частично через теменную долю и идущих к верхней губе шпорной борозды на стороне, противоположной патологическому процессу) возникает нижнеквадрантная гемианопсия.

При поражении коркового конца зрительного анализатора больной не осознает дефекта полей зрения (возникает неосознаваемая гомонимная гемианопсия), тогда как нарушение функций любого другого отдела зрительного анализатора ведет к дефекту полей зрения, которые осознаются больным (осознаваемая гемианопсия). Кроме того, при корковой неосознаваемой гемианопсии сохраняется зрение в зоне проекции на нее макулярного пучка.

При раздражении, обусловленном патологическим процессом коркового конца зрительного анализатора, в противоположных половинах полей зрения могут возникать галлюцинации в виде мелькания точек, кругов, искр, известные под названием "простые фотомы" или "фотопсии" Фотопсии нередко бывают предвестником приступа офтальмической формы мигрени, могут составлять зрительную ауру эпилептического припадка.

12.5. Эпиталамус

Эпиталамус (epithalamus, надбугорье) можно рассматривать как непосредственное продолжение крыши среднего мозга. К эпиталамусу принято относить заднюю эпиталамическую спайку (commissura epithalamica posterior), два поводка (habenulae) и их спайку (commissura habenularum), а также шишковидное тело (corpus pineale, эпифиз).

Эпиталамическая спайка располагается над верхней частью водопровода мозга и представляет собой комиссуральный пучок нервных волокон, который берет начало от ядер Даркшевича и Кахаля. Впереди от этой спайки расположено непарное шишковидное тело, имеющее вариабельные размеры (при этом длина его не превышает 10 мм) и форму конуса, обращенного вершиной назад. Основание шишковидного тела образовано нижней и верхней мозговыми пластинками, которые окаймляют выворот шишковидного тела (recessus pinealis) — выступающую верхнезаднюю часть третьего желудочка мозга. Нижняя мозговая пластинка продолжается назад и переходит в эпиталамическую спайку и пластинку четверохолмия. Передняя часть верхней мозговой пластинки переходит в спайку поводков, от конца которой отходят направляющиеся вперед поводки, называемые иногда ножками шишковидного тела. Каждый из поводков тянется к зрительному бугру и на границе верхней и внутренней его поверхности заканчивается треугольным расширением, находящимся над расположенным уже в веществе таламуса небольшим ядром уздечки. От ядра уздечки вдоль задненаружной поверхности таламуса тянется белая полоска — stria medullaris, состоящая из волокон, соединяющих шишковидное тело с структурами обонятельного анализатора. В связи с этим существует мнение о том, что эпиталамус имеет отношение к обонянию.

В последнее время установлено, что отделы эпиталамуса, главным образом шишковидное тело, продуцируют физиологически активные вещества — серотонин, мелатонин, адреногломерулотропин и антигипоталамический фактор.

Шишковидное тело представляет собой железу внутренней секреции. Оно имеет дольчатое строение, паренхима его состоит из пинеоцитов, эпители-

альных и глиальных клеток. Шишковидное тело содержит большое количество кровеносных сосудов, кровоснабжение его обеспечивается ветвями задних мозговых артерий. Подтверждает эндокринную функцию эпифиза и его высокая способность к поглощению радиоактивных изотопов ^{32}P и ^{131}I. Он поглощает радиоактивного фосфора больше, чем любой другой орган, а по количеству поглощаемого радиоактивного йода уступает только щитовидной железе. До периода полового созревания клетки шишковидного тела выделяют вещества, тормозящие действие гонадотропного гормона гипофиза и в связи с этим задерживает развитие половой сферы. Это подтверждают клинические наблюдения преждевременного полового созревания при заболеваниях (главным образом при опухолях) шишковидного тела. Есть мнение о том, что шишковидное тело находится в состоянии антагонистической корреляции с щитовидной железой и с надпочечниками и влияет на обменные процессы, в частности на витаминный баланс и функцию вегетативной нервной системы.

Некоторое практическое значение имеет наблюдаемое после полового созревания отложение в шишковидном теле солей кальция. В связи с этим на краниограммах взрослых людей видна тень обызвествленного шишковидного тела, которое при объемных патологических процессах (опухоль, абсцесс и т. п.) в полости супратенториального пространства может смещаться в сторону, противоположную патологическому процессу.

12.6. Гипоталамус и гипофиз

Гипоталамус (hypothalamus) составляет нижнюю, филогенетически наиболее *древнюю* часть промежуточного мозга. Условная граница между таламусами и гипоталамусом проходит на уровне гипоталамических борозд, находящихся на боковых стенках третьего желудочка мозга.

Гипоталамус (рис. 12.4) условно делится на 2 части: переднюю и заднюю. К задней части гипоталамуса относят расположенные позади серого бугра сосцевидные тела (corpora mamillaria) с прилежащими к ним участками мозговой ткани. К передней части относится зрительный перекрест (chiasma opticum) и зрительные тракты (tracti optici), серый бугор (tuber cinereum), воронка (infundibulum) и гипофиз (hipophysis). Гипофиз, соединенный с серым бугром через воронку, располагается в центре основания черепа в костном ложе — гипофизарной ямке турецкого седла основной кости. Диаметр гипофиза составляет не более 15 мм, масса его от 0,5 до 1 г.

Гипоталамическая область состоит из многочисленных клеточных скоплений — ядер и пучков нервных волокон. Основные ***ядра гипоталамуса*** можно разделить на 4 группы.

1. В переднюю группу входят медиальные и латеральные предоптическое, супраоптическое, паравентрикулярные и переднее гипоталамическое ядра.

2. Промежуточную группу составляют дугообразное ядро, серобугорные ядра, вентромедиальное и дорсомедиальное гипоталамические ядра, дорсальное гипоталамическое ядро, заднее паравентрикулярное ядро, ядро воронки.

3. Задняя группа ядер включает медиальные и латеральные ядра сосцевидного тела и заднее гипоталамическое ядро.

4. К дорсальной группе относятся ядра чечевицеобразной петли.

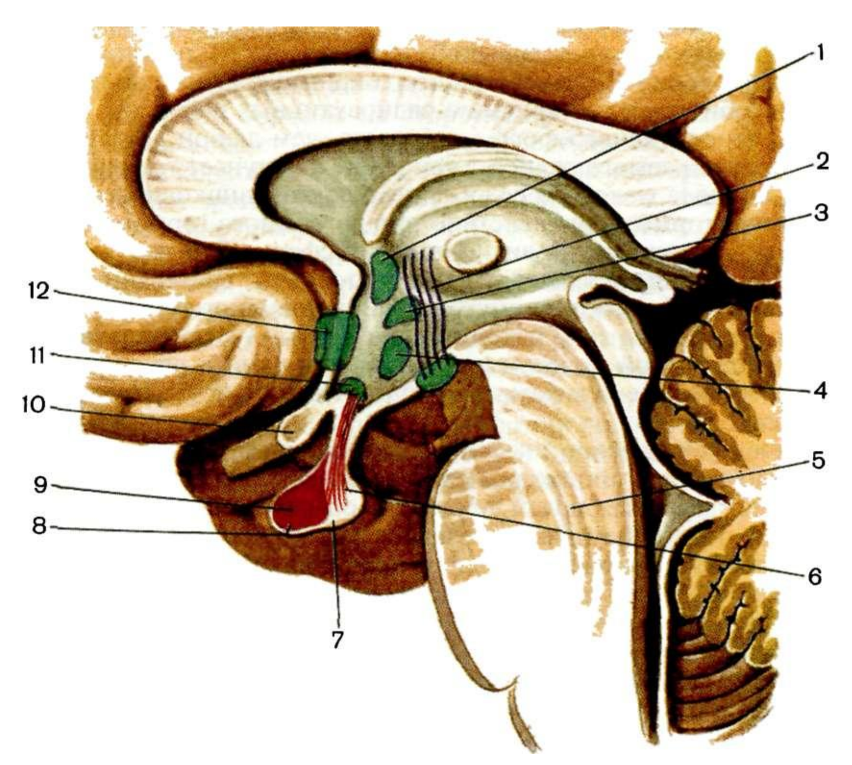


Рис. 12.**4.** Сагиттальный срез гипоталамуса.

1 — паравентрикулярное ядро; 2 — сосцевидно-таламический пучок; 3 — дорсомедиальное гипоталамическое ядро; 4 — вентромедиальное гипоталамическое ядро, 5 — мост мозга; 6 — супраоптический гипофизарный путь; 7 — нейрогипофиз; 8 — аденогипофиз; 9 — гипофиз; 10 — зрительный перекрест; 11 — супраоптическое ядро; 12 — преоптическое ядро.

Ядра гипоталамуса имеют ассоциативные связи между собой и с другими отделами мозга, в частности с лобными долями, с лимбическими структурами больших полушарий, с различными отделами обонятельного анализатора, с таламусами, с образованиями экстрапирамидной системы, с ретикулярной формацией ствола мозга, с ядрами черепных нервов. Большинство этих связей двусторонние. Ядра гипоталамической области связывает с гипофизом проходящий через воронку серого бугра и ее продолжение — гипофизарную ножку — гипоталамо-гипофизарный пучок нервных волокон и густая сеть сосудов.

Гипофиз (hypophisis) представляет собой неоднородное образование. Он развивается из двух разных зачатков. Передняя, большая, его доля (аденогипофиз) формируется из эпителия первичной ротовой полости, или так называемого кармана Ратке; она имеет железистое строение. Задняя доля состоит из нервной ткани (нейрогипофиз) и представляет собой непосредственное продолжение воронки серого бугра. Кроме передней и задней долей, в гипофизе различают среднюю, или промежуточную, долю, представляющую собой узкую эпителиальную прослойку, содержащую пузырьки (фолликулы), наполненные серозной или коллоидной жидкостью.

По функции структуры гипоталамуса делят на неспецифические и специфические. Специфические ядра обладают способностью выделять химические соединения, обладающие эндокринной функцией, регулирующие, в частности, метаболические процессы в организме и поддержание гомеостаза. К специфическим относят обладающие способностью к нейрокринии супраоптическое и паравентрикулярное ядра, связанные с нейрогипофизом с помощью супраоптико-гипофизарного пути. Они продуцируют гормоны вазопрессин и окситоцин, которые по упомянутому пути переносятся через ножку гипофиза в нейрогипофиз.

Вазопрессин, или *антидиуретический гормон (АДГ),* продуцируемый главным образом клетками супраоптического ядра, очень чувствителен к изменению солевого состава крови и регулирует водный метаболизм, стимулируя резорбцию воды в дистальном отделе нефронов. Таким образом, АДГ регулирует концентрацию мочи. При дефиците этого гормона в связи с поражением упомянутых ядер увеличивается количество выделяемой мочи с низкой относительной плотностью — развивается несахарный диабет, при котором наряду с полиурией (до 5 л мочи и более) возникает сильная жажда, ведущая к потреблению большого количества жидкости (полидипсия).

Окситоцин продуцируется паравентрикулярными ядрами, он обеспечивает сокращения беременной матки и влияет на секреторную функцию молочных желез.

Кроме того, в специфических ядрах гипоталамуса образуются "освобождающие" факторы *(рилизинг-факторы)* и *"ингибирующие" факторы,* поступающие из гипоталамуса в переднюю долю гипофиза по буторно-гипофизарному пути (tractus tuberoinfundibularis) и портальной сосудистой сети гипофизарной ножки. Попадая в гипофиз, указанные факторы регулируют секрецию гормонов, выделяемых железистыми клетками передней доли гипофиза.

Клетки аденогипофиза, продуцирующие гормоны под влиянием поступающих в него рилизинг-факторов, являются крупными и хорошо окрашивающимися (хромофильными). При этом большая часть из них окрашивается кислыми красками, в частности эозином, они называются эозинофильными, или оксифильными, а также альфа-клетками. Они составляют 30—35 % всех клеток аденогипофиза и продуцируют *соматотропный гормон (СТГ),* или гормон роста (ГР), а также *пролактин (ПРЛ).* Клетки аденогипофиза (5—10 %), окрашивающиеся щелочными (основными, базисными) красками, в том числе гематоксилином, называются базофильными клетками, или бета-клетками; они выделяют *адренокортикотропный гормон (АКТГ)* и *тиреотропный гормон (ТТГ).*

Около 60 % клеток аденогипофиза плохо воспринимают краски (хромофобные клетки, или гамма-клетки) и не обладают гормоносекреторной функцией.

Источниками кровоснабжения гипоталамуса и гипофиза являются ветви артерий, составляющих артериальный круг большого мозга (circulus arteriosis cerebri, виллизиев круг), в частности гипоталамические ветви средней мозговой и задней соединительной артерий. При этом кровоснабжение гипоталамуса и гипофиза оказывается исключительно обильным. В 1 мм^3 ткани серого вещества гипоталамуса насчитывается в 2—3 раза больше капилляров, чем в таком же объеме ядер черепных нервов. Кровоснабжение гипофиза представлено так называемой воротной (пор-

тальной) сосудистой системой. Отходящие от артериального круга артерии разделяются на артериолы, а затем образуют густую первичную артериальную сеть. Обилие сосудов гипоталамуса и гипофиза обеспечивает происходящую здесь своеобразную интеграцию функций нервной, эндокринной и гуморальной систем. Сосуды гипоталамической области и гипофиза обладают высокой проницаемостью для различных химических и гормональных ингредиентов крови, а также белковых соединений, в том числе нуклеопротеидов, нейротропных вирусов. Это определяет повышенную чувствительность гипоталамической области к воздействию разнообразных вредных факторов, попадающих в сосудистое русло, что необходимо хотя бы для обеспечения скорейшего их выведения из организма с целью поддержания гомеостаза.

Гипофизарные гормоны выделяются в кровяное русло и гематогенным путем, достигая соответствующих мишеней. Существует мнение, что частично они попадают в ликворные пути, прежде всего в III желудочек мозга.

Эндокринные функции гипоталамуса и гипофиза регулируются нервной системой. Продуцируемые в них гормоны можно отнести к лигандам — биологически активным веществам, носителям регулирующей информации. Мишенью для них служат специализированные рецепторы органов и тканей. В связи с этим гормоны можно рассматривать как своеобразные медиаторы, которые могут передавать информацию на большие расстояния гематогенным путем. В таких случаях этот путь рассматривают как гуморальное колено сложных рефлекторных дуг, обеспечивающих деятельность отдельных органов и тканей на периферии. Кстати, информация о деятельности этих органов и тканей направляется в структуры центральной нервной системы, в частности гипоталамуса, по нервным афферентным путям, а также гематогенным путем, по которому с периферии в центр передается информация о степени активности различных периферических желез внутренней секреции (процесс обратной афферентации).

Такая трактовка роли гормонов исключает представления об автономности эндокринной системы и подчеркивает взаимосвязь и взаимозависимость эндокринных желез и нервной ткани.

Гипоталамические структуры осуществляют регуляцию функций симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы и поддержание в организме вегетативного баланса. При этом в гипоталамусе могут быть выделены эрготропные и трофические зоны (W. Hess, 1881 — 1973).

Эрготропная система активирует физическую и психическую деятельность, обеспечивая включение преимущественно симпатических аппаратов вегетативной нервной системы. Трофотропная система способствует накоплению энергии, пополнению затраченных энергетических ресурсов, обеспечивает процессы парасимпатической направленности: тканевый анаболизм, уменьшение частоты сердечных сокращений, стимуляцию функции пищеварительных желез, снижение мышечного тонуса и пр.

Трофотропные зоны находятся главным образом в передних отделах гипоталамуса, прежде всего в его преоптической зоне; эрготропные — в задних отделах, точнее, в задних ядрах и латеральной зоне, которые В. Гесс назвал динамогенными.

Дифференциация функций различных отделов гипоталамуса имеет функционально-биологический характер и определяет их участие в осуществлении целостных поведенческих актов.

12.7. Синдромы поражения гипоталамо-гипофизарной системы

Многообразие функций гипоталамо-гипофизарного отдела промежуточного мозга ведет к тому, что при его поражении возникают разнообразные патологические синдромы, включающие в себя различные по характеру неврологические расстройства, в том числе признаки эндокринной патологии и проявления вегетативной дисфункции.

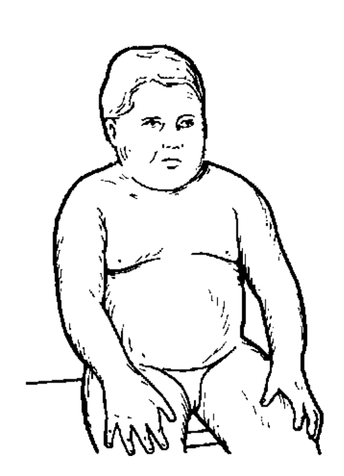
Гипоталамическая область обеспечивает взаимодействие между регуляторными механизмами, осуществляющими интеграцию психической, прежде всего эмоциональной, вегетативной и гормональной сфер. От состояния гипоталамуса и отдельных его структур зависят многие процессы, играющие важную роль в поддержании в организме гомеостаза. Так, расположенная в переднем его отделе преоптическая область обеспечивают *терморегуляцию* за счет изменения теплового метаболизма. В случае поражения этой области больной может оказаться не в состоянии отдавать тепло в условиях высокой температуры окружающей среды, что ведет к перегреванию организма и к ***гипертермии,*** или так называемой центральной лихорадке. Поражение задней части гипоталамуса может привести к ***пойкилотермии,*** при которой температура тела меняется в зависимости от температуры окружающий среды.

Латеральная область серого бугра признается *"центром аппетита",* а с зоной расположения вентромедиального ядра обычно связывают *чувство насыщения.* При раздражении "центра аппетита" возникает прожорливость, которая может быть подавлена стимуляцией зоны насыщения. Поражение латерального ядра обычно ведет к кахексии. Повреждение серого бугра может обусловить развитие **адипозогенитального синдрома, или синдрома Бабинского— Фрелиха** (рис. 12.5).

В эксперименте на животных показано, что гонадотропный центр локализуется в ядре воронки и в вентромедиальном ядре и выделяет гонадотропный гормон, тогда как тормозной центр половой функции локализуется кпереди от вентромедиального ядра. В процессе деятельности указанных клеточных структур вырабатываются рилизинг-факторы, влияющие на продукцию гипофизом *гонадотропных гормонов.*

В определенной зависимости от функционального состояния гипоталамуса находятся физико-химические свойства всех тканей и органов, их трофика и в какой-то степени их готовность к выполнению специфических для них функций. Это касается и нервной ткани, в том числе больших полушарий. Некоторые ядра гипоталамической области функционируют в тесном взаимодействии с ретикулярной формацией, и разграничить их влияние на физиологические процессы подчас трудно.

Установлено, что гипоталамус через посредство гормональной и вегетативной систем влияет на обеспечение относительного постоянства внут-



Рис, 12.5. Адипозогенитальный синдром.

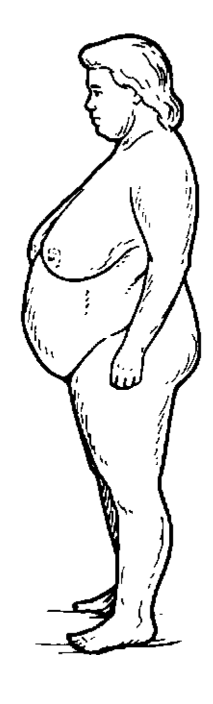


Рис. 12.6. Церебральное ожирение.

ренней среды (гомеостаз). В определенной зависимости от состояния и функциональной активности гипоталамуса находятся деятельность сердечно-сосудистой и дыхательной систем, регуляция температуры тела, особенности различных видов обмена (водно-солевого, углеводного, жирового, белкового), регуляция работы эндокринных желез, функций пищеварительного тракта, функциональное состояние мочеполовых органов, в частности осуществление сложных половых рефлексов.

Вегетативная дистония может быть следствием несбалансированности деятельности трофотропного и эрготропного отделов гипоталамуса. Такая несбалансированность возможна у практически здоровых людей в периоды эндокринной перестройки (в пубертатном периоде, во время беременности, климакса). Ввиду высокой проницаемости сосудов, снабжающих кровью гипоталамо-гипофизарную область, при инфекционных заболеваниях, эндогенных и экзогенных интоксикациях может наступать проявляющийся временно или стойкий вегетативный дисбаланс, характерный для так называемого неврозоподобного синдрома. Возможны также возникающие на фоне вегетативного дисбаланса вегетативно-висцеральные расстройства, проявляющиеся, в частности, язвенной болезнью, бронхиальной астмой, гипертонической болезнью и другими формами соматической патологии.

Особенно характерно для поражения гипоталамического отдела мозга развитие различных по характеру форм эндокринной патологии. Среди нейроэндокринно-обменных синдромов существенное место занимают различные формы гипоталамического (церебрального) ожирения (рис. 12.6). При этом ожирение обычно бывает резко выраженным и отложение жира чаще возникает на лице, туловище и в проксимальных отделах конечностей. Ввиду неравномерности отложения жира тело больного нередко приобретает причудливые формы.

При так называемой адипозогенитальной дистрофии **(синдром Бабинского—Фрелиха)**, которая может быть следствием растущей опухоли гипоталамо-гипофизарной области — ***краниофарингиомы,*** уже в раннем детском возрасте наступает ожирение, а в пубертатном периоде обращают на себя внимание недоразвитие половых органов и вторичных половых признаков.

Одним из основных гипоталамо-эндокринных симптомов является обусловленный недостаточностью продукции антидиуретического гормона **несахарный диабет,** характеризующийся повышенной жаждой и выделением больших количеств мочи с низкой относительной плотностью. Избыточное выделение адиурекрина характеризуется олигурией, сопровождающейся отеками, и иногда сменяющейся полиурией в сочетании с диареей **(болезнь Пархона).**

Недостаточность продукции соматотропного гормона (СТГ), проявляющаяся с детского возраста, ведет к физическому недоразвитию организма, что проявляется **синдромом гипофизарного нанизма.** При этом прежде всего

обращает на себя внимание по-детски пропорциональный карликовый рост в сочетании с недоразвитием *половых* органов.

Гиперфункция оксифильных клеток передней доли гипофиза ведет к избытку продукции СТГ Если чрезмерная его продукция проявляется в пубертатном периоде, развивается **гипофизарный гигантизм.** Если же избыточная функция оксифильных клеток гипофиза проявляется у взрослых, это ведет к развитию **синдрома акромегалии.** У гипофизарного гиганта обращает на себя внимание непропорциональность роста отдельных частей тела, очень длинными оказываются конечности, а туловище и голова кажутся относительно небольшими.

При акромегалии увеличиваются размеры выступающих частей головы: носа, верхнего края глазниц, скуловых дуг, нижней челюсти, ушей. Чрезмерно крупными становятся также дистальные отделы конечностей: кисти, стопы. Проявляется общее утолщение костей. Кожа грубеет, становится пористой, складчатой, сальной, появляется гипергидроз.

Гиперфункция базофильных клеток передней доли гипофиза ведет к развитию **болезни Иценко—Кушинга,** обусловленной в основном избыточной продукцией адренокортикотропного гормона (АКТГ) и связанным с этим повышением выделения гормонов коры надпочечников (стероидов). Болезнь характеризуется прежде всего своеобразной формой ожирения. Обращает на себя внимание круглое, багровое, сальное лицо. На лице характерны также высыпания по типу акне, а у женщин — еще и рост волос на лице по мужскому типу. Гипертрофия жировой клетчатки особенно отчетлива на лице, на шее в области VII шейного позвонка, в верхней части живота. Конечности больного по сравнению с ожиревшими лицом и туловищем кажутся худыми. На коже живота, передневнутренней поверхности бедер обычно видны полосы растяжения, напоминающие стрии беременных. Кроме того, характерны повышение артериального давления, возможны аменорея или импотенция.

При выраженной недостаточности функций гипоталамо-гипофизарной области может развиться гипофизарное истощение, или ***болезнь Симмонса.*** Болезнь прогрессирует постепенно, истощение при ней достигает резкой степени выраженности. Потерявшая тургор кожа становится сухой, матовой, морщинистой, лицо приобретает монголоидный характер, волосы седеют и выпадают, отмечается ломкость ногтей. Рано наступает аменорея или импотенция. Отмечаются сужение крута интересов, апатия, сонливость.

Синдромы нарушения сна и бодрствования могут носить пароксизмальный или затянувшийся, подчас стойкий характер (см. главу 17). Среди них, пожалуй, лучше других изучен **синдром нарколепсии,** проявляющийся неудержимым стремлением ко сну, возникающим в дневное время, даже в самой неподходящей обстановке. Часто сочетающаяся с нарколепсией **каталепсия** характеризуется приступами резкого снижения мышечного тонуса, приводящего больного к состоянию обездвиженности на период от нескольких секунд до 15 мин. Приступы каталепсии нередко возникают у больных, находящихся в состояния аффекта (смех, чувство гнева и т. п.), возможны также состояния каталепсии, возникающие при пробуждении (каталепсия пробуждения).

Современные методы физиологических исследований и, в частности, опыт стереотаксических операций позволили установить, что гипоталамическая область наряду с другими структурами лимбико-ретикулярного комплекса принимает участие в формировании эмоций, в создании так называемого эмоционального фона (настроения) и обеспечении внешних эмоциональных про-

явлений. По мнению П.К. Анохина (1966), "область гипоталамуса определяет первичное биологическое качество эмоционального состояния, его характерное внешнее выражение"

Эмоциональные реакции, прежде всего эмоции стенического характера, ведут к повышению функций эрготропных структур гипоталамуса, которые через посредство вегетативной нервной системы (в основном ее симпатического отдела) и эндокринно-гуморальной системы стимулируют функции коры больших полушарий, что в свою очередь влияет на многие органы и ткани, активизирует в них метаболические процессы. В результате возникает напряжение или стресс, проявляющийся мобилизацией средств адаптации организма к новой обстановке, помогающих ему защититься от влияющих на него или только ожидаемых вредных эндогенных и экзогенных факторов.

В качестве причин стресса (стрессоров) могут быть самые разнообразные хронические и острые психические воздействия, провоцирующие эмоциональное перенапряжение, инфекции, интоксикации, травмы. В период стресса обычно меняется функция многих систем и органов, прежде всего сердечно-сосудистой и дыхательной систем (учащение сердцебиения, повышение артериального давления, перераспределение крови, учащение дыхания и т. д.).

По Г Селье (Н. Selye, род. в 1907 г.), стресс-синдром, или синдром общей адаптации, в своем развитии проходит 3 фазы: реакцию тревоги, во время которой мобилизуются защитные силы организма; стадию сопротивления, отражающую полную адаптацию к стрессу; стадию истощения, которая наступает неизбежно, если стрессор оказывается чрезмерно интенсивным или действует на организм слишком долго, так как энергия адаптации или приспособляемости живого организма к стрессу не безгранична. Стадия истощения стресс-синдрома проявляется возникновением болезненного состояния, носящего неспецифический характер. Различные варианты таких болезненных состояний Г Селье назвал болезнями адаптации. Им присущи сдвиги гормонального и вегетативного баланса, дисметаболические расстройства, обменные нарушения, изменения реактивности нервной ткани. "В этом смысле, — писал Г Селье, — определенные нервные и эмоциональные нарушения, артериальная гипертония, некоторые виды ревматизма, аллергических, сердечно-сосудистых и почечных болезней также суть болезнь адаптации".

Глава 13
ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА, ЕЕ СТРОЕНИЕ, ФУНКЦИИ

13.1. Общие положения

Вегетативная нервная система может рассматриваться как комплекс структур, входящих в состав периферического и центрального отделов нервной системы, обеспечивающий регуляцию функций органов и тканей, направленную на поддержание в организме относительного постоянства внутренней среды (гомеостаз). Кроме того, вегетативная нервная система участвует в осуществлении адаптационно-трофических влияний, а также различных форм физической и психической деятельности.

Входящие в состав головного и спинного мозга структуры вегетативной нервной системы составляют центральный ее отдел, остальные — периферический. В центральном отделе принято выделять надсегментарные и сегментарные вегетативные структуры. К надсегментарным относятся участки коры больших полушарий (главным образом располагающиеся медиобазально), а также некоторые образования промежуточного мозга, прежде всего гипоталамуса. Сегментарные структуры центрального отдела вегетативной нервной системы располагаются в стволе головного мозга и в спинном мозге. В периферической нервной системе вегетативная ее часть представлена вегетативными узлами, стволами и сплетениями, афферентными и эфферентными волокнами, а также вегетативными клетками и волокнами, находящимися в составе структур, которые обычно рассматриваются как анимальные (спинномозговые узлы, нервные стволы и пр.), хотя на самом деле имеют смешанный характер.

Среди надсегментарных вегетативных образований особую значимость имеет гипоталамический отдел промежуточного мозга, функция которого в значительной степени контролируется другими структурами головного мозга и в том числе корой больших полушарий. Гипоталамус обеспечивает интеграцию функций анимальной (соматической) и более древней в филогенетическом отношении вегетативной нервной системы.

Вегетативная нервная система известна также как ***автономная*** ввиду ее некоторой, хотя и весьма относительной, автономности, или ***висцеральная,*** в связи с тем что через посредство ее осуществляется регуляция функций внутренних органов.

13.2. Историческая справка

Первые сведения о структурах и функциях вегетативных структур связаны с именем Галена (ок. 130 — ок. 200), так как именно он, изучая черепные нервы, описал блуждающий нерв и пограничный ствол, который им был назван симпатическим. В изданной в 1543 г. книге А. Везалия (1514—1564) "Строение человеческого тела" дано изображение этих образований и описаны ганглии симпатического ствола.

В 1732 г. Дж. Уинслоу (J. Winslow, 1669—1760) выделил 3 группы нервов, ветви которых, оказывая содружественное влияние друг на друга ("симпатию"),

распространяются на внутренние органы. Термин "вегетативная нервная система" для обозначения нервных структур, регулирующих функцию внутренних органов, ввел в 1807 г. немецкий врач И. Рейль (I. Reill). Французский анатом и физиолог М.Ф. Биша (M.F. Bicha, 1771—1802) считал, что рассеянные в разных частях тела симпатические узлы действуют самостоятельно (автономно) и от каждого из них идут ветви, которые соединяют их между собой и обеспечивают их влияние на внутренние органы. В 1800 г. им же было предложено деление нервной системы на вегетативную (растительную) и анимальную (животную). В 1852 г. французский физиолог Клод Бернар (Claude Bernard, 1813—1878) доказал, что раздражение шейного отдела симпатического нервного ствола ведет к расширению сосудов, описав, таким образом, сосудодвигательную функцию симпатических нервов. Он установил также, что укол дна IV желудочка мозга ("сахарный укол") изменяет состояние углеводного обмена в организме.

В конце XIX века английский физиолог Дж. Ленгли (J.N. Langley, 1852—1925) ввел термин "автономная" нервная система, отметив при этом, что слово "автономная", без сомнения, указывает на гораздо большую степень независимости от центральной нервной системы, чем это есть в действительности. На основании морфологических различий, а также признаков функционального антагонизма отдельных вегетативных структур Дж. Ленгли выделил ***симпатический*** и ***парасимпатический*** отделы автономной нервной системы. Им же было доказано, что в ЦНС существуют центры парасимпатической нервной системы в составе среднего и продолговатого мозга, а также в крестцовых сегментах спинного мозга. В 1898 г. Дж. Ленгли установил в периферической части вегетативной нервной системы (на пути от структур ЦНС к рабочему органу) наличие синаптических аппаратов, расположенных в вегетативных узлах, в которых происходит переключение эфферентных нервных импульсов с нейрона на нейрон. При этом он отметил, что в составе периферического отдела вегетативной нервной системы есть преганглионарные и постганглионарные нервные волокна, и довольно точно описал общий план строения автономной (вегетативной) нервной системы.

В 1901 г. Т. Эллиотт (T Elliot) высказал предположение о химической передаче нервного импульса в вегетативных узлах, а в 1921 г. это положение подтвердил в процессе экспериментальных исследований австрийский физиолог О. Леви (O. Loewi, 1873—1961) и таким образом положил начало учению о медиаторах (нейротрансмиттерах). В 1930 г. американский физиолог У Кеннон (W. Cannon, 1871—1945), изучая роль гуморального фактора и вегетативных механизмов в поддержании относительного постоянства внутренней среды организма, ввел термин "гомеостаз", а в 1939 г. установил, что если в функциональном ряду нейронов в одном из звеньев прерывается движение нервных импульсов, то возникающая при этом общая или частичная денервация последующих звеньев цепи вызывает повышение чувствительности всех находящихся в них рецепторов к возбуждающему или тормозящему действию химических веществ (в том числе медикаментов), обладающих свойствами, подобными соответствующим медиаторам (закон Кеннона—Розенблюта).

Значительна роль в познании функций вегетативной нервной системы немецкого физиолога Э. Геринга (E. Hering, 1834—1918), открывшего синокаротидные рефлексы и отечественного физиолога Л.А. Орбели (1882—1958), создавшего теорию адаптационно-трофического влияния симпатической нервной системы. Расширению представлений о клинических проявлениях пораже-

ния вегетативной нервной системы способствовали многие клиницисты-неврологи, в том числе наши соотечественники М.И. Аствацатуров, Г.И. Маркелов, Н.М. Иценко, И.И. Русецкий, А.М. Гринштейн, Н.И. Гращенков, Н.С. Четвериков, А.М. Вейн.

13.3. Строение и функции вегетативной нервной системы

С учетом особенностей строения и функции сегментарного отдела вегетативной нервной системы в нем различают преимущественно симпатический и парасимпатический отделы (рис. 13.1). Первый из них обеспечивает главным образом катаболические процессы, второй — анаболические. В состав симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы входят как афферентные, так и эфферентные, а также вставочные структуры. Уже на основании этих данных можно изложить схему построения вегетативного рефлекса.

13.3.1. Дуга вегетативного рефлекса (принципы построения)

Наличие афферентного и эфферентного отделов вегетативной нервной системы, а также ассоциативных (вставочных) образований между ними обеспечивает формирование вегетативных рефлексов, дуги которых замыкаются на спинномозговом либо церебральном уровне. Их афферентное звено представлено рецепторами (главным образом хеморецепторами), расположенными практически во всех органах и тканях, а также отходящими от них вегетативными волокнами — дендритами первых чувствительных вегетативных нейронов, которые обеспечивают проведение вегетативных импульсов в центростремительном направлении к телам этих нейронов, расположенных в спинномозговых узлах или в их аналогах, находящихся в составе черепных нервов. Далее вегетативные импульсы, следуя по аксонам первых чувствительных нейронов через задние спинномозговые корешки, входят в спинной или головной мозг и заканчиваются у вставочных (ассоциативных) нейронов, входящих в состав сегментарных вегетативных центров спинного мозга или ствола мозга. Ассоциативные нейроны в свою очередь имеют многочисленные вертикальные и горизонтальные межсегментарные и надсегментарные связи и находятся под контролем надсегментарных вегетативных структур.

Эфферентный отдел дуги вегетативных рефлексов состоит из преганглионарных волокон, являющихся аксонами клеток вегетативных центров (ядер) сегментарного отдела центральной нервной системы (ствола мозга, спинного мозга), которые выходят из мозга в составе передних спинномозговых корешков и достигают определенных периферических вегетативных ганглиев. Здесь вегетативные импульсы переключаются на нейроны, тела которых находятся в ганглиях и далее по постганглиональным волокнам, являющимся аксонами этих нейронов, следуют к иннервируемым органам и тканям.

13.3.2. Афферентные структуры вегетативной нервной системы

Морфологический субстрат афферентной части периферического отдела вегетативной нервной системы не имеет каких-либо принципиальных отли-

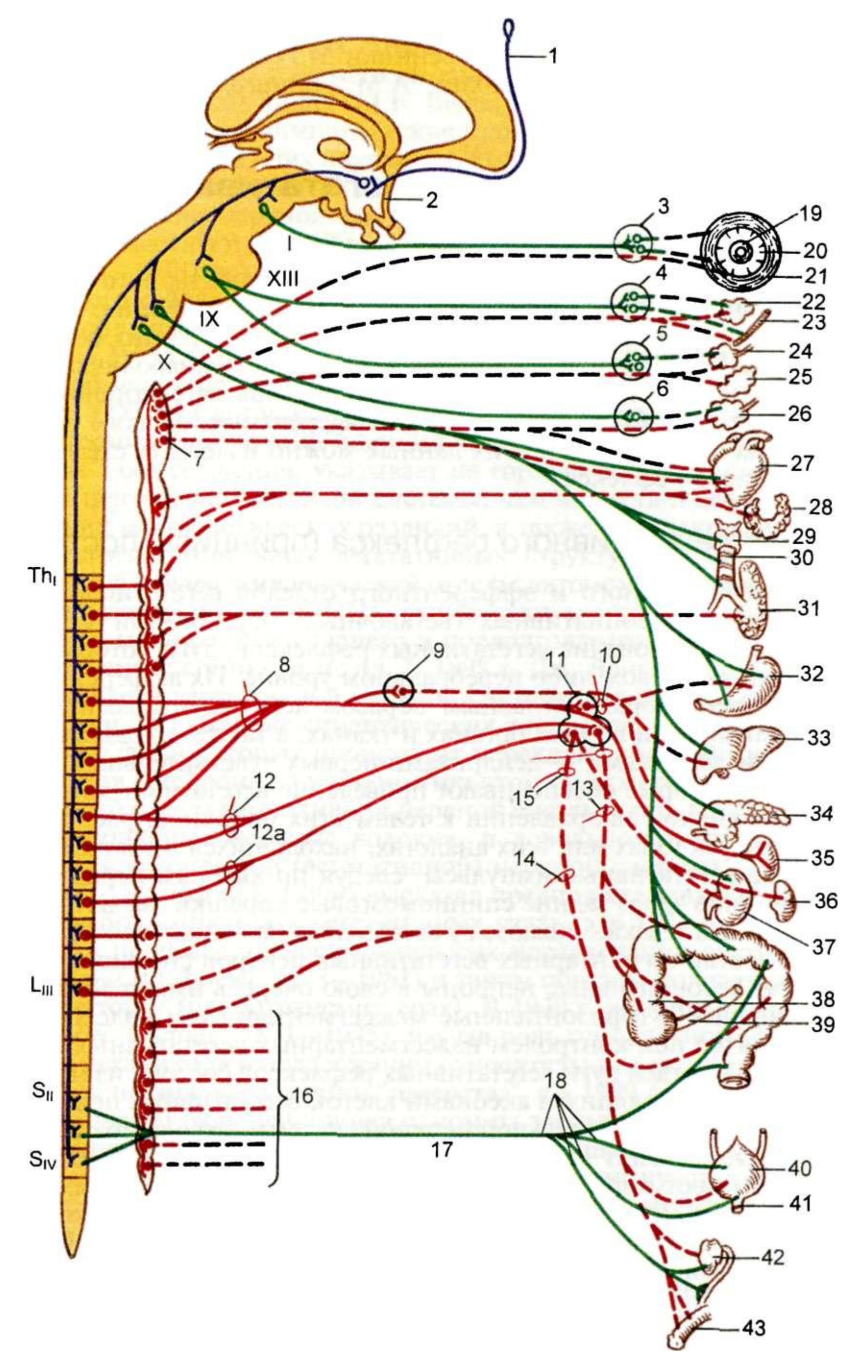


Рис. 13.1. Вегетативная нервная система.

1 — кора большого полушария; 2 — гипоталамус; 3 — ресничный узел; 4 — крылонебный узел 5 — поднижнечелюстной и подъязычный узлы; 6 — ушной узел; 7 — верхний шейный симпа

чий от афферентной части периферического отдела анимальной нервной системы. Тела первых чувствительных вегетативных нейронов находятся в тех же спинномозговых узлах или являющихся их аналогами узлах черепных нервов, которые содержат и первые нейроны анимальных чувствительных путей. Следовательно, эти узлы являются анимально-вегетативными (соматовегетативными) образованиями, что можно рассматривать как один из фактов, указывающих на недостаточную очерченность границ между анимальными и вегетативными структурами нервной системы.

Тела вторых и последующих чувствительных вегетативных нейронов находятся в спинном мозге или в стволе мозга, их отростки имеют контакты со многими структурами ЦНС, в частности с ядрами промежуточного мозга, прежде всего таламуса и гипоталамуса, а также с другими отделами головного мозга, входящими в лимбико-ретикулярный комплекс. В афферентном звене вегетативной нервной системы можно отметить обилие рецепторов (интерорецепторов, висцерорецепторов), расположенных практически во всех органах и тканях.

13.3.3. Эфферентные структуры вегетативной нервной системы

Если строение афферентной части вегетативного и анимального отделов нервной системы может иметь большое сходство, то эфферентное звено вегетативной нервной системы характеризуют весьма существенные морфологические особенности, при этом они не идентичны в парасимпатическом и симпатическом ее отделах.

13.3.3.1. Строение эфферентного звена парасимпатического отдела вегетативной нервной системы

Центральный отдел парасимпатической нервной системы подразделяется на 3 части: мезэнцефальную, бульбарную и крестцовую.

Мезэнцефаяьную часть составляют парные парасимпатические ядра Якубовича—Вестфаля—Эдингера, относящиеся к системе глазодвигательных нервов. Периферическая часть мезэнцефального отдела периферической нервной системы состоит из аксонов клеток ядра Якубовича, составляющих парасимпатическую порцию глазодвигательного нерва, который через верхнюю глазничную щель проникает в полость глазницы, при этом включенные в него преганглионарные парасимпатические волокна достигают расположенного в клетчатке глазницы ресничного узла (ganglion ciliare), в котором происходит переключение нервных импульсов с нейрона на нейрон. Выходящие из него

тический узел; 8 — большой внутренностный нерв; 9 — внутренностный узел; 10 — чревное сплетение; 11 — чревные узлы; 12 — малый внутренностный нерв; 13, 14 — верхнее брыжеечное сплетение; 15 — нижнее брыжеечное сплетение; 16 — аортальное сплетение; 17 — тазовый нерв; 18 — подчревное сплетение; 19 — ресничная мышца; 20 — сфинктер зрачка; 21 — дилататор зрачка; 22 — слезная железа; 23 — железы слизистой оболочки полости носа; 24 — поднижнечелкостная железа; 25 — подъязычная железа; 26 — околоушная железа; 27 — сердце; 28 — щитовидная железа; 29 — гортань; 30 — мышцы трахеи и бронхов; 31 — легкое; 32 — желудок; 33 — печень; 34 — поджелудочная железа; 35 — надпочечники; 36 — селезенка; 37 — почка; 38 — толстая кишка; 39 — тонкая кишка; 40 — детрузор мочевого пузыря; 41 — сфинктер мочевого пузыря; 42 — половые железы; 43 — половые органы.

постганглиональные волокна участвуют в формировании коротких ресничных нервов (nn. ciliares breve) и заканчиваются в иннервируемых ими гладких мышцах: в мышце, суживающей зрачок (m. sphincter pupille), и в ресничной мышце (т. ciliaris), сокращение которой обеспечивает аккомодацию преломляющих сред глаза, главным образом хрусталика.

К *бульбарной части* парасимпатической нервной системы относятся три пары парасимпатических ядер — верхнее слюноотделительное, нижнее слюноотделительное и дорсальное. Аксоны клеток этих ядер, составляют парасимпатические порции соответственно промежуточного нерва Врисберга (идущего часть пути в составе лицевого нерва), языкоглоточного и блуждающего нервов. Эти парасимпатические структуры указанных черепных нервов состоят из преганглионарных волокон, которые заканчиваются в вегетативных узлах. В системе промежуточного и языкоглоточного нервов это крылонебный (g. pterigopalatum), ушной (g. oticum), подъязычный и поднижнечелюстной узлы (g.sublingualis и g.submandibularis). Отходящие от этих парасимпатических узлов постганглионарные нервные волокна достигают иннервируемых ими слезной железы, слюнных желез и слизистых желез полости носа и рта.

Аксоны дорсального парасимпатического ядра блуждающего нерва выходят из продолговатого мозга в его составе, покидая таким образом полость черепа через яремное отверстие. После этого они заканчиваются в многочисленных вегетативных узлах системы блуждающего нерва. Уже на уровне яремного отверстия, где расположены два узла этого нерва (верхний и нижний), часть преганглионарных волокон заканчивается в них. В дальнейшем от верхнего узла отходят постганглионарные волокна, формирующие менингеальные ветви, участвующие в иннервации твердой мозговой оболочки, и ушную ветвь; от нижнего узла блуждающего нерва отходит глоточная ветвь. В дальнейшем от ствола блуждающего нерва отделяются и другие преганглинарные волокна, образующие сердечный депрессивный нерв и частично возвратный нерв гортани; в грудной полости от блуждающего нерва отходят трахеальные, бронхиальные и пищеводные ветви, в брюшной полости — передние и задние желудочные и чревные. Преганглионарные волокна, иннервирующие внутренние органы, заканчиваются в парасимпатических околоорганных и внутриорганных (интрамуральных) узлах, расположенных в стенках внутренних органов или в непосредственной близости от них. Постганглионарные волокна, отходящие от этих узлов, обеспечивают парасимпатическую иннервацию органов грудной и брюшной полости. Возбуждающее парасимпатическое влияние на эти органы сказывается замедлением сердечного ритма, сужением просвета бронхов, усилением перистальтики пищевода, желудка и кишечника, повышением секреции желудочного и дуоденального сока и т. д.

Крестцовую часть парасипатической нервной системы составляют скопления парасимпатических клеток в сером веществе сегментов S||_S[y спинного мозга. Аксоны этих клеток выходят из спинного мозга в составе передних корешков, затем проходят по передним ветвям крестцовых спинномозговых нервов и отделяются от них в виде половых нервов (nn. pudendi), которые принимают участие в формировании нижнего подчревного сплетения и заканчиваются во внутриорганных парасимпатических узлах малого таза. Органы, в которых расположены эти узлы, иннервируются отходящими от них постганглионарными волокнами.

13.3.3.2. Строение эфферентного звена симпатического отдела вегетативной нервной системы

Центральный отдел симпатической вегетативной нервной системы представлен клетками боковых рогов спинного мозга на уровне от VIII шейного до III—IV поясничного его сегментов. Эти вегетативные клетки в совокупности образуют спинномозговой симпатический центр, или columna intermedia (autonomica).

Составляющие спинномозговой симпатический центр клетки Якобсона (мелкие, мультиполярные) связаны с высшими вегетативными центрами, входящими в систему лимбико-ретикулярного комплекса, которые в свою очередь имеют связи с корой больших полушарий и находятся под влиянием исходящей из коры импульсации. Аксоны симпатических клеток Якобсона выходят из спинного мозга в составе передних спинномозговых корешков. В дальнейшем, пройдя через межпозвонковое отверстие в составе спинномозговых нервов, они попадают в их белые соединительные ветви (rami communicantes albi). Каждая белая соединительная ветвь вступает в один из околопозвоночных (паравертебральных) узлов, входящих в состав пограничного симпатического ствола. Здесь часть волокон белой соединительной ветви заканчивается и образует синаптические контакты с симпатическими клетками этих узлов, другая же часть волокон проходит через околопозвоночный узел транзитом и достигает клеток других узлов пограничного симпатического ствола или предпозвоночных (превертебральных) симпатических узлов.

Узлы симпатического ствола (околопозвоночные узлы) располагаются цепочкой с обеих сторон позвоночника, между ними проходят межузловые соединительные ветви (rami communicantes interganglionares) и таким образом формируются пограничные симпатические стволы (trunci sympathici dexter et sinister), состоящие из цепи по 17—22 симпатических узла, между которыми имеются и поперечные связи (tracti transversalis). Пограничные симпатические стволы простираются от основания черепа до копчика и имеют 4 отдела: шейный, грудной, поясничный и крестцовый.

Часть лишенных миелиновой оболочки аксонов клеток, расположенных в узлах пограничного симпатического ствола, образуют серые соединительные ветви (rami communicantes grisea) и затем вступают в периферические структуры анимальной нервной системы. Далее они входят в состав передней ветви спинномозгового нерва, нервного сплетения и периферических нервов, подходят к различным тканям, обеспечивая их иннервацию. Они осуществляют, в частности, симпатическую иннервацию пиломоторных мышц, а также потовых и сальных желез. Другая часть постганглионарных волокон симпатического ствола образует сплетения, распространяющиеся вдоль кровеносных сосудов. Третья часть постганглионарных волокон вместе с преганглионарными волокнами, прошедшими мимо ганглиев симпатического ствола, образует симпатические нервы, направляющиеся главным образом к внутренним органам. По пути следования входящие в их состав преганглионарные волокна заканчиваются в превертебральных симпатических узлах, от которых отходят постганглионарные волокна, также участвующие в иннервации органов и тканей.

Шейный отдел симпатического ствола. 1) ***Шейные симпатические узлы*** — верхний, средний и нижний. *Верхний шейный узел* (gangl. cervicale superius) располагается вблизи от затылочной кости на уровне трех первых шейных

позвонков вдоль дорсомедиальной поверхности внутренней сонной артерии. *Средний шейный узел* (gangl. cervicale medium) непостоянный, находится на уровне IV—VI шейных позвонков, впереди подключичной артерии, медиальнее I ребра. *Нижний шейный узел* (gangl. cervicale inferior) у 75—80 % людей сливается с первым (реже — и со вторым) грудным узлом, при этом образуется крупный *шейно-грудной узел* (gangl. cervicothoracicum), или так называемый звездчатый узел *(gangl. stellatum).*

На шейном уровне спинного мозга нет боковых рогов и вегетативных клеток, в связи с этим преганглионарные волокна, идущие к шейным ганглиям, представляют собой аксоны симпатических клеток, тела которых располагаются в боковых рогах четырех или пяти верхних грудных сегментов, они входят в шейно-грудной (звездчатый) узел. Часть из этих аксонов заканчивается в узле, и идущие по ним нервные импульсы переключаются здесь на следующий нейрон, другая их часть проходит этот узел симпатического ствола транзитом и идущие по ним импульсы переключаются на следующий симпатический нейрон в среднем или верхнем шейном симпатическом узле, расположенном выше.

Отходящие от шейных узлов симпатического ствола постганглионарные волокна отдают ветви, обеспечивающие симпатическую иннервацию органов и тканей шеи и головы. При этом постганглионарные волокна, отходящие от верхнего шейного узла, формируют сплетения внутренней и наружной сонных артерий, контролирующие тонус сосудистой стенки этих артерий и их ветвей, в частности кровеносных сосудов головы, а также обеспечивают симпатическую иннервацию потовых желез, гладкой мышцы, расширяющей зрачок (m. dilatator pupillae), глубокой пластины мышцы, поднимающей верхнее веко (lamina proftmda m. levator pulpebrae superioris), и глазничной мышцы (m. orbitalis). От сплетения сонных артерий отходят веточки, участвующие в иннервации слезной и слюнных желез, волосяных фолликулов, щитовидной артерии, а также иннервирующие гортань, глотку, участвующие в формировании верхнего сердечного нерва, составляющего часть сердечного сплетения.

Из аксонов нейронов, расположенных в среднем шейном симпатическом узле, формируется средний сердечный нерв, участвующий в формировании сердечного сплетения.

Постганглионарные волокна, отходящие от нижнего шейного симпатического узла или образующегося в связи с его слиянием с верхним грудным узлом шейно-грудного, или звездчатого, узла, формируют симпатическое сплетение позвоночной артерии, известное также как позвоночный нерв. Это сплетение окружает позвоночную артерию, вместе с ней проходит через костный канал, образованный отверстиями в поперечных отростках Cy]—Cц позвонков, и через большое затылочное отверстие входит в полость черепа.

2) ***Грудная часть*** паравертебрального симпатического ствола состоит из 9—12 узлов. К каждому из них подходит белая соединительная ветвь. Серые соединительные ветви идут ко всем межреберным нервам. Висцеральные ветви от первых четырех узлов направляются к сердцу, легким, плевре, где вместе с ветвями блуждающего нерва образуют соответствующие сплетения. Ветви от шестого—девятого узлов формируют большой чревный нерв, который проходит в брюшную полость и вступает в чревный узел, являющийся частью комплекса чревного (солнечного) сплетения (plexus corliacus). Ветви последних 2—3 узлов симпатического ствола образуют малый чревный нерв, часть ветвей которого разветвляется в надпочечном и почечном сплетениях.

3) ***Поясничная часть*** паравертебрального симпатического ствола состоит из 2—7 узлов. Белые соединительные ветви подходят лишь к первым 2—3 узлам. Серые соединительные ветви отходят от всех поясничных симпатических узлов к спинномозговым нервам, а висцеральные стволики формируют брюшное аортальное сплетение.

4) ***Крестцовая часть*** паравертебрального симпатического ствола состоит из четырех пар крестцовых и одной пары копчиковых ганглиев. Все эти ганглии соединены с крестцовыми спинномозговыми нервами, отдают ветви к органам и сосудисто-нервным сплетениям малого таза.

Превертебральные симпатические узлы отличаются непостоянством формы и величины. Их скопления формируют сплетения. Топографически выделяют предпозвоночные сплетения шеи, грудной, брюшной и тазовой полостей. В грудной полости наиболее крупными являются сердечное, а в брюшной — чревное (солнечное), аортальное, брыжеечное, подчревное сплетения.

Из периферических нервов наиболее богаты симпатическими волокнами срединный и седалищный нервы, а также большеберцовый нерв. Поражение их, обычно травматическое, чаще, чем поражение других периферических нервов, вызывает возникновение ***каузалгии.*** Боли при каузалгии жгучие, крайне мучительные, трудно локализуемые, имеющие тенденцию распространяться далеко за пределы зоны, иннервируемой пораженным нервом, в которой, кстати, обычно отмечается выраженная гиперпатия. Для больных с каузалгией характерно некоторое облегчение состояния и уменьшение болевых ощущений при увлажнении зоны иннервации (симптом мокрой тряпки).

Симпатическая иннервация тканей туловища и конечностей, а также внутренних органов, имеет сегментарный характер, при этом зоны сегментов не соответствуют метамерам, характерным для соматической спинальной иннервации. Симпатические сегменты (клетки боковых рогов спинного мозга, составляющие спинномозговой симпатический центр) от Суш до ТЬщ обес-

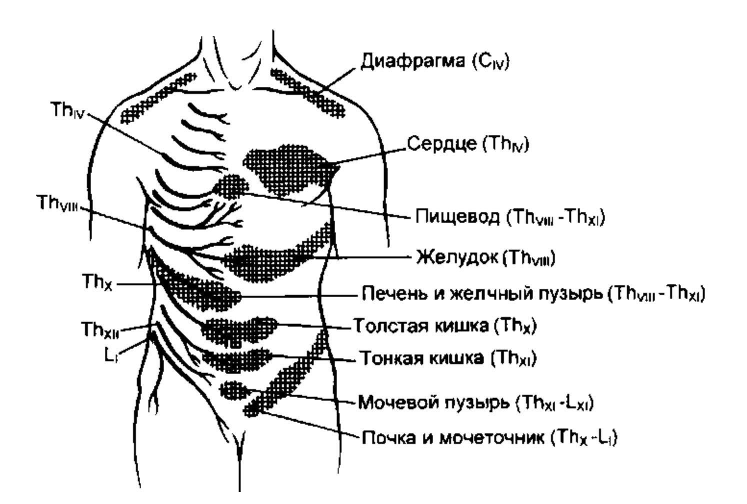


Рис. 13.2. Зоны отраженной боли (зоны Захарьина—Геда) на туловище при заболеваниях внутренних органов — висцеросенсорный рефлекс.

печивают симпатическую иннервацию тканей головы и шеи, сегменты Thjy—Thyn — тканей плечевого пояса и руки, сегменты *ТЬущ*— Thj^X — туловище; наиболее низко расположенные сегменты, в составе которых имеются боковые рога, $ТЬ^X$—ТЬщ, обеспечивают симпатическую иннервацию органов тазового пояса и ног.

Ввиду того что симпатическая иннервация внутренних органов обеспечивается за счет вегетативных волокон, связанных с определенными сегментами спинного мозга, возникающие при поражении внутренних органов боли могут иррадиировать в зоны соответствующих этим сегментам дерматомов *(зоны Захарьина—Геда).* Такие отраженные боли или гиперестезия возникают по типу висцеросенсорного рефлекса (рис. 13.2).

Вегетативные клетки имеют небольшой размер, их волокна безмякотные или с очень тонкой миелиновой оболочкой, относятся к группе В и С. В связи с этим скорость прохождения нервных импульсов в вегетативных волокнах относительно небольшая.

13.3.4. Метасимпатический отдел вегетативной нервной системы

Кроме парасимпатического и симпатического отделов, физиологи выделяют метасимпатический отдел вегетативной нервной системы. Под этим термином подразумевается комплекс микроганглионарных образований, расположенных в стенках внутренних органов, обладающих моторной активностью (сердце, кишечник, мочеточники и др.) и обеспечивающих их автономию. Функция нервных узлов заключается в передаче центральных (симпатических, парасимпатических) влияний к тканям, и, кроме того, они обеспечивают интеграцию информации, поступающей по местным рефлекторным дугам. Метасимпатические структуры представляют собой самостоятельные образования, способные функционировать при полной децентрализации. Несколько (5—7) из относящихся к ним близлежащих узлов объединяются в единый функциональный модуль, основными единицами которого являются клетки-осцилляторы, обеспечивающие автономию системы, интернейроны, мотонейроны, чувствительные клетки. Отдельные функциональные модули составляют сплетение, благодаря которому, например, в кишке организуется перистальтическая волна.

Функции метасимпатического отдела вегетативной нервной системы прямо не зависят от деятельности симпатической или парасимпатической нервной системы, но могут видоизменяться под их влиянием. Так, например, активация парасимпатического влияния усиливает перистальтику кишечника, а симпатического — ослабляет ее.

13.3.5. Надсегментарные вегетативные структуры

Строго говоря, раздражение любого отдела головного мозга сопровождается каким-либо вегетативным ответом, но в супратенториально расположенных его структурах нет каких-то компактных территорий, которые можно было бы отнести к специализированным вегетативным образованиям. Однако имеются надсегментарные вегетативные структуры большого и промежуточного мозга, оказывающие наиболее существенное, прежде всего интегративное, влияние на состояние вегетативной иннервации органов и тканей.

К таким структурам относится лимбико-ретикулярный комплекс и прежде всего гипоталамус, в котором принято различать передний — трофотропный и задний — эрготропный отделы. Структуры лимбико-ретикулярного комплекса имеют многочисленные прямые и обратные связи с новой корой (neocortex) больших полушарий мозга, которая контролирует и в какой-то степени корригирует их функциональное состояние.

Гипоталамус и другие отделы лимбико-ретикулярного комплекса оказывают глобальное регулирующее влияние на сегментарные отделы вегетативной нервной системы, создают относительный баланс между деятельностью симпатических и парасимпатических структур, направленный на поддержание в организме состояния гомеостаза. Кроме того, гипоталамический отдел мозга, миндалевидный комплекс, старая и древняя кора медиобазальных отделов больших полушарий, извилина гиппокампа и другие отделы лимбико-ретикулярного комплекса осуществляют интеграцию между вегетативными структурами, эндокринной системой и эмоциональной сферой, влияют на формирование мотиваций, эмоций, обеспечение памяти, поведения.

Патология надсегментарных образований может вести к полисистемным реакциям, при которых вегетативные расстройства являются лишь одной из составляющих сложной клинической картины.

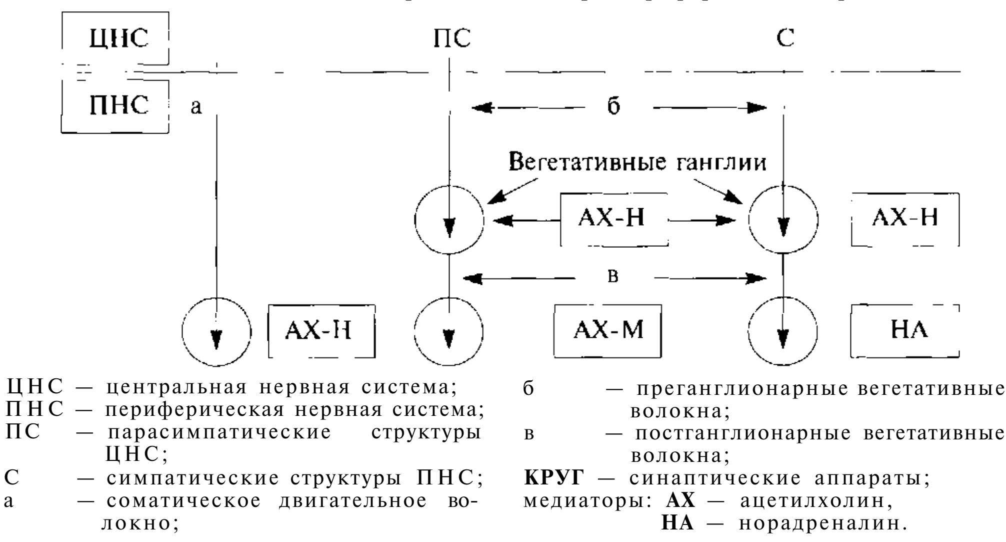
13.3.6. Медиаторы и их влияние на состояние вегетативных структур

Проведение импульсов через синаптические аппараты как в центральной, так и в периферической нервной системе осуществляется благодаря медиаторам, или нейротрансмиттерам. В центральной нервной системе медиаторы многочисленны и характер их изучен далеко не. во всех синаптических связях. Лучше изучены медиаторы периферических нервных структур и, в частности, относящихся к вегетативной нервной системе. При этом следует обратить внимание на то, что в афферентной (центростремительной, чувствительной) части периферической нервной системы, которую составляют главным образом псевдоуниполярные клетки со своими отростками, синаптические аппараты отсутствуют. В эфферентных структурах (схема 13.1) анимального (соматического) отдела периферической нервной системы существуют только нервно-мышечные синапсы. Медиатором, обеспечивающим проведение нервных импульсов через эти синапсы, является ацетихолин-Н (АХ-Н), синтезируемый в периферических мотонейронах, расположенных в структурах ЦНС, и поступающий оттуда по их аксонам с аксотоком в синаптические пузырьки, находящиеся вблизи от пресинаптической мембраны.

Эфферентную периферическую часть вегетативной нервной системы составляют выходящие из ЦНС (ствола головного мозга, спинного мозга) преганглионарные волокна, а также вегетативные ганглии, в которых происходит переключение через синаптические аппараты импульсов с преганглионарных волокон на расположенные в ганглиях клетки. В дальнейшем импульсы по отходящим от этих клеток аксонам (постганглионарным волокнам) достигают синапса, обеспечивающего переключение импульса с этих волокон на иннервируемую ткань.

Таким образом, все вегетативные импульсы на пути от ЦНС до иннервируемой ткани проходят через синаптические аппараты дважды. Первый из синапсов находится в парасимпатическом или симпатическом ганглии, пе-

Схема 13.1. **Синаптические аппараты и медиаторы периферической нервной системы**



ЦНС — центральная нервная система;
ПНС — периферическая нервная система;
ПС — парасимпатические структуры ЦНС;
С — симпатические структуры ПНС;
а — соматическое двигательное волокно;
б — преганглионарные вегетативные волокна;
в — постганглионарные вегетативные волокна;
КРУГ — синаптические аппараты;
медиаторы: **АХ** — ацетилхолин,
НА — норадреналин.

реключение импульса здесь и в том и в другом случае обеспечивает тот же медиатор, что и в анимальном нервно-мышечном синапсе, — ацетилхолин-Н (АХ-Н). Вторые парасимпатический и симпатический синапсы, в которых импульсы переключаются с постганглионарного волокна на иннервируемую структуру, не идентичны по выделяемому медиатору. Для парасимпатического отдела — это ацетилхолин-М (АХ-М), для симпатического — главным образом норадреналин (НА). Это имеет существенное значение, так как с помощью определенных лекарственных средств можно влиять на проводимость нервных импульсов в зоне перехода их через синапс. К таким лекарственным препаратам относятся Н- и М-холиномиметики и Н - и М-холинолитики, а также адреномиметики и адреноблокаторы. Назначая эти лекарственные средства, необходимо учитывать, какое действие и на какие синаптические структуры они оказывают и, следовательно, какую реакцию на введение каждого из них следует ожидать.

При этом надо иметь в виду, что действие препарата может сказываться на функции синапсов, относящихся к разным отделам нервной системы, если нейротрансмиссию в них обеспечивает идентичный или близкий по химическому строению медиатор. Так, введение ганглиоблокаторов, являющихся Н-холинолитиками, оказывает блокирующее влияние на проведение импульсов с преганглионарного волокна на находящуюся в ганглии клетку как в симпатических, так и в парасимпатических ганглиях и может также подавлять проведение нервных импульсов через нервно-мышечные синапсы анимального отдела периферической нервной системы.

В некоторых случаях влиять на проведение импульсов через синапс можно и средствами, меняющими темп разрушения медиатора. Так, холиномиметический эффект оказывает не только применение холиномиметиков, в частности ацетилхолина, который, кстати, быстро распадается и потому редко применяется в клинической практике, но и антихолинэстеразных лекарственных средств из группы ингибиторов холинэстеразы (прозерин, таланта-

мин, калемин и т. п.), что ведет к защите от быстрого разрушения попадающих в синаптическую щель молекул АХ.

Структурам вегетативной нервной системы свойственна способность активно реагировать на многие химические и гуморальные раздражители. Это обстоятельство определяет лабильность вегетативных функций при малейших изменениях химического состава тканей, в частности крови, под влиянием изменения эндогенных и экзогенных воздействий. Оно же позволяет активно влиять на вегетативный баланс путем введения в организм определенных фармакологических средств, улучшающих или блокирующих проведение вегетативных импульсов через синаптические аппараты.

Вегетативная нервная система обеспечивает жизнеспособность организма (табл. 13.1). Она регулирует состояние сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной, мочеполовой и эндокринной систем, жидких сред, гладкой мускулатуры, поддерживая таким образом относительное равновесие и постоянство внутренней среды — гомеостаз. В то же время вегетативная система выполняет адаптационно-трофическую функцию, регулирует энергетические ресурсы организма, обеспечивая таким образом все виды физической

Таблица 13.1. **Функции симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы**

Органы и ткани	Симпатический отдел	Парасимпатический отдел
Функция	Катаболизм	Анаболизм
Характер активности	Диффузный, длительный	Дискретный, кратковременный
Медиатор постганглионарного волокна	Норадреналин	Ацетилхолин
Специфические эффекты:		
Зрачок	Расширение	Сужение
Слезная железа		Усиление секреции
Слюнные железы	Мало густого секрета	Обильный водянистый секрет
Пульс	Учащение	Урежение
Ударный объем сердца	Усиление	
Кровеносные сосуды	Сужение*	Снижение тонуса
Бронхи	Расширение просвета	Слабое влияние
Потовые железы	Активация*	
Мозговое вещество надпочечников	Секреция адреналина и норадреналина	
Подвижность и тонус желудочно-кишечного тракта	Торможение перистальтики и секреции соков	Стимуляция перистальтики и секреции соков
Печень		Стимуляция превращения гликогена в глюкозу
Половые органы	Эякуляция	Эрекция
Сфинктеры	Сокращение	Расслабление

*Для большинства потовых желез и некоторых сосудов и скелетных мышц симпатическим медиатором является ацетилхолин. Мозговое вещество надпочечников иннервируется холинергическими симпатическими нейронами.

и психической деятельности, подготавливая органы и ткани, в том числе нервную ткань и поперечнополосатую мускулатуру, к оптимальному уровню их активности и успешному выполнению свойственных им функций.

В период опасности, напряженной работы вегетативная нервная система призвана удовлетворять возрастающие энергетические потребности организма и осуществляет это путем повышения активности обменных процессов, усиления легочной вентиляции, перевода на более напряженный режим сердечно-сосудистой системы, изменение гормонального баланса и т. д.

13.3.7 Исследование вегетативных функций

Сведения о вегетативных нарушениях и их локализации могут содействовать решению вопроса о характере и расположении патологи[1]!еекого процесса. Иногда особую значимость имеет выявление признаков вегетативного дисбаланса.

Изменение функций гипоталамуса и других надсегментарных структур вегетативной нервной системы ведет к генерализованным вегетативным расстройствам. Поражение вегетативных ядер в стволе мозга и спинном мозге, а также периферических отделов вегетативной нервной системы обычно сопровождается развитием сегментарных вегетативных расстройств в более или менее ограниченной части тела.

При исследовании вегетативной нервной системы следует обратить внимание на телосложение больного, состояние его кожи (гиперемия, бледность, потливость, сальность, гиперкератоз и пр.), ее придатков (облысение, поседение; хрупкость, тусклость, утолщение, деформация ногтей); выраженность подкожного жирового слоя, его распределение; состояние зрачков (деформация, диаметр); слезоотделение; слюноотделение; функцию тазовых органов (императивные позывы на мочеиспускание, недержание мочи, задержки мочи, поносы, запоры). Надо составить представление о характере больного, преобладающем его настроении, самочувствии, работоспособности, степени эмоциональности, способности адаптироваться к изменениям внешней температуры. Необходимо получить информацию о состоянии соматического статуса больного (частота, лабильность, ритм пульса, артериальное давление, головная боль, ее характер, приступы мигрени в анамнезе, функции дыхательной, пищеварительной и других систем), о состоянии эндокринной системы, о результатах термометрии, лабораторных показателях. Обращают внимание на наличие у больного аллергических проявлений (крапивница, бронхиальная астма, ангионевротические отеки, эссенциальный зуд и пр.), ангиотрофоневрозов, акроангиопатий, симпаталгий, проявлений "морской" болезни при пользовании транспортом, "медвежьей" болезни.

При неврологическом осмотре могут быть выявлены анизокория, расширение или сужение зрачков, не соответствующих имеющейся освещенности, нарушение реакции зрачков на свет, конвергенцию, аккомодацию, тотальная сухожильная гиперрефлексия с возможным расширением рефлексогенных зон, общей двигательной реакцией, изменение местного и рефлекторного дермографизма.

Местный дермографизм вызывается легким штриховым раздражением кожи тупым предметом, например рукояткой неврологического молоточка, закругленным концом стеклянной палочки. В норме при легком раздражении кожи через несколько секунд на ней появляется белая полоска. Если кожное раздражение более интенсивно, возникающая полоска на коже красная. В пер-

вом случае — местный дермографизм белый, во втором — местный дермографизм красный.

Если как слабое, так и более интенсивное раздражение кожи вызывает появление местного белого дермографизма, можно говорить о повышенном тонусе сосудов кожи. Если же даже при минимальных по силе штриховых раздражениях кожи возникает местный красный дермографизм, а белый получить не удается, то **это** свидетельствует о пониженном тонусе сосудов кожи, прежде всего прекапилляров и капилляров. При выраженном снижении их тонуса штриховое раздражение кожи не только ведет к появлению местного красного дермографизма, но и к проникновению плазмы через стенки сосудов. Тогда возникает отечный, или уртикарный, или возвышенный дермографизм (dermographismus elevatus).

Рефлекторный, или болевой, дермографизм вызывается штриховым раздражением кожи острием иголки или булавки. Рефлекторная дуга его замыкается в сегментарном аппарате спинного мозга. В ответ на болевое раздражение в норме на коже возникает красная полоска шириной в 1—2 мм с узкими белыми краями, которая держится несколько минут.

Если спинной мозг поврежден, то на участках кожи, вегетативная иннервация которых должна обеспечиваться пораженными сегментами, и в расположенных ниже частях тела рефлекторный дермографизм отсутствует. Это обстоятельство может способствовать уточнению верхней границы патологического очага в спинном мозге. Рефлекторный дермографизм исчезает в зонах, иннервируемых пораженными структурами периферической нервной системы.

Определенное топико-диагностическое значение может иметь и состояние *пиломоторного* (мышечно-волоскового) *рефлекса.* Его можно вызвать болевым или **Холодовым** раздражением кожи в области трапециевидной мышцы (верхний пиломоторный рефлекс) или в ягодичной области (нижний пиломоторный рефлекс). Ответной реакцией при этом является возникновение на соответствующей половине тела распространенной пиломоторной реакции в виде "гусиной кожи" Быстрота и интенсивность реакции указывает на степень возбудимости симпатического отдела вегетативной нервной системы. Дуга пиломоторного рефлекса замыкается в боковых рогах спинного мозга. При поперечных поражениях спинного мозга, вызывая верхний пиломоторный рефлекс, можно отметить, что пиломоторная реакция наблюдается не ниже уровня дерматома, соответствующего верхнему полюсу патологического очага. При вызывании нижнего пиломоторного рефлекса "гусиная кожа" возникает в нижней части тела, распространяясь вверх до нижнего полюса патологического очага в спинном мозге.

Следует иметь в виду, что результаты исследования рефлекторного дермографизма и пиломоторных рефлексов дают лишь ориентировочные сведения о топике патологического очага в спинном мозге. Уточнение локализации патологического очага может обусловить необходимость более полного неврологического осмотра и, нередко, дополнительных методов обследования (миелографя, МРТ-сканирование).

Определенное значение для топической диагностики может иметь выявление местных нарушений потоотделения. Для этого иногда применяется йодно-крахмальная *проба Минора.* Тело больного смазывается раствором йода в касторовом масле и спирте (iodi puri 16,0; olei risini 100,0; spiriti aetylic 900,0). После того как кожа подсохнет, ее припудривают крахмалом. Затем применяют один из способов, обычно вызывающих усиление потоотделения. При

этом вспотевшие участки кожи темнеют, так как выступивший пот содействует реакции крахмала с йодом. Для провокации потоотделения пользуются тремя индикаторами, воздействующими на разные отделы вегетативной нервной системы — различные *звенья* эфферентной части дуги потоотделительного рефлекса. Прием 1 г аспирина вызывает повышенное потоотделение, вызывая возбуждение центра потоотделения на уровне гипоталамуса. Согревание больного в световой ванне влияет главным образом на спинномозговые центры потоотделения. Подкожное введение 1 мл 1 % раствора пилокарпина провоцирует потоотделение, возбуждая периферические окончания постганглионарных вегетативных волокон, расположенных в самих потовых железах.

Для выявления степени возбудимости нервно-мышечных синаптических аппаратов в сердце можно провести ортостатическую и клиностатическую пробы. *Ортостатическийрефлекс* возникает при переходе обследуемого из горизонтального положения в вертикальное. До проведении пробы и в течение первой минуты после перехода больного в вертикальное положение сосчитывается его пульс. В норме отмечается учащение пульса на 10—12 ударов в минуту. *Клыностатическая проба* проверяется при переходе больного из вертикального положения в горизонтальное. Пульс сосчитывается также до выполнения пробы и в течение первой минуты после принятия больным горизонтального положения. В норме отмечается замедление пульса на 10—12 ударов в минуту.

Проба Льюиса (триада) — комплекс последовательно развивающихся сосудистых реакций на внутрикожное введение двух капель подкисленного 0,01 % раствора гистамина. В месте укола в норме происходят следующие реакции: 1) возникает красная точка (ограниченная эритема), обусловленная местным расширением капилляров; 2) вскоре она оказывается на вершине белой папулы (волдыря), возникающей вследствие увеличения проницаемости сосудов кожи; 3) вокруг папулы развивается гиперемия кожи в связи с расширением артериол. Распространение эритемы за пределы папулы может отсутствовать в случае денервации кожи, при этом в течение первых нескольких дней после перерыва периферического нерва он может быть сохранным и исчезает с появлением в нерве дегенеративных изменений. Окружающее папулу наружное красное кольцо обычно отсутствует при синдроме Райли—Дея (семейная дизавтономия). Проба может быть применена и для определения проницаемости сосудов, выявления вегетативных асимметрий. Описал ее английский кардиолог Th. Lewis (1871 — 1945).

При клиническом обследовании больных могут быть применены и другие методы исследования вегетативной нервной системы, в том числе исследование кожной температуры, чувствительности кожи к ультрафиолетовому облучению, гидрофильное™ кожи, кожные фармакологические пробы с такими препаратами, как адреналин, ацетилхолин, и некоторыми другими вегетотропными средствами, изучение электрокожного сопротивления, *глазосердечный рефлекс Даньини—Ашнера, капилляроскопия, плетизмография, рефлексы с вегетативных сплетений* (шейный, эпигастральный) и др. Методика их проведения изложена в специальных и справочных руководствах.

Изучение состояния вегетативных функций может дать важную информацию о наличии у больного функционального или органического поражения нервной системы, нередко способствуя решению вопроса о топическом и нозологическом диагнозе.

Так, выявление вегетативных асимметрий, выходящих за пределы физиологических колебаний, может рассматриваться как признак диэнцефатьной

патологии. Локальные изменения вегетативной иннервации могут способствовать топической диагностике некоторых заболеваний спинного мозга и периферической нервной системы. Болезненность и вегетативные расстройства в зонах Захарьина—Геда, носящие отраженный характер, могут указывать на патологию того или иного внутреннего органа. Признаки повышенной возбудимости вегетативной нервной системы, вегетативной лабильности могут быть объективным подтверждением наличия у больного невроза или неврозоподобного состояния. Их выявление подчас играет весьма важную роль при проведении профессионального отбора людей для работы по некоторым специальностям.

Результаты изучения состояния вегетативной нервной системы позволяют судить и об изменениях психического состояния человека, прежде всего его эмоциональной сферы. Такие исследования лежат в основе дисциплины, объединяющей физиологию и психологию и известной как ***психофизиология,*** подтверждающей взаимосвязь между психической деятельностью и состоянием вегетативной нервной системы.

13.3.8. Некоторые клинические феномены, зависящие от состояния центральных и периферических структур вегетативной нервной системы

От состояния вегетативной нервной системы зависят функции всех органов и тканей и, следовательно, сердечно-сосудистой, дыхательной, мочеполовой систем, пищеварительного тракта, органов чувств. Она оказывает влияние и на функциональные возможности опорно-двигательного аппарата, регулирует метаболические процессы, обеспечивая относительное постоянство внутренней среды организма, его жизнеспособность. Раздражение или угнетение отдельных вегетативных структур ведет к вегетативному дисбалансу, что в той или иной степени влияет на состояние человека, его здоровье, качество его жизни. В связи с этим мы хотели бы лишь подчеркнуть исключительное многообразие клинических проявлений, обусловленных вегетативной дисфункцией, и обратить внимание на то, что возникающими в связи с этим проблемами озабочены представители практически всех клинических дисциплин.

Далее мы имеем возможность остановиться лишь на некоторых клинических феноменах, зависящих от состояния вегетативной нервной системы, с которыми в повседневной работе приходится иметь дело врачу-невропатологу (см. также главы 22, 30, 31, 42).

13.3.9. Острая вегетативная дисфункция, проявляющаяся угасанием вегетативных реакций

Вегетативный дисбаланс, как правило, сопровождается определенными клиническими проявлениями, характер которых зависит от его особенностей. Острая вегетативная дисфункция (пандизавтономия) за счет угасания вегетативных влияний обусловлена острым нарушением вегетативной регуляции, проявившимся тотально, во всех тканях и органах. В период этой мультисистемной недостаточности, которая обычно связывается с иммунными нарушениями в периферических миелиновых волокнах, возникают неподвижность и арефлексия зрачков, сухость слизистых оболочек, ортостатическая гипотензия,

замедление частоты сердечных сокращений, нарушается перистальтика кишечника, возникает гипотония мочевого пузыря. Сохранными остаются психические функции, состояние мышц, в том числе и глазодвигательных, координация движений, чувствительность. Возможно изменение сахарной кривой по диабетическому типу, в ЦСЖ — увеличение содержания белка. Неожиданно возникшая острая вегетативная дисфункция обычно через некоторое время постепенно регрессирует, в большинстве случаев наступает выздоровление.

13.3.10. Хроническая вегетативная дисфункция

Хроническая вегетативная дисфункция возникает при длительном пребывании на постельном режиме или в условиях невесомости. Проявляется в основном головокружением, координаторными расстройствами, которые при возвращении к нормальному режиму постепенно уменьшаются в течение нескольких суток. Первичное нарушение вегетативных функций может быть спровоцировано и приемом некоторых лекарственных средств. Так, передозировка гипотензивных препаратов ведет к ортостатической гипотензии; при употреблении препаратов, влияющих на терморегуляцию, возникает изменение вазомоторных реакций и потоотделения.

Некоторые заболевания могут обусловить вторичные вегетативные нарушения. Так, при сахарном диабете и амилоидозе характерны проявления невропатии, при которой возможны тяжелая ортостатическая гипотензия, изменения зрачковых реакций, импотенция, нарушения функции мочевого пузыря.

Вегетативная дисфункция может проявляться и в форме чрезмерных вегетативных реакций. Так, в частности, при столбняке возникают артериальная гипертензия, тахикардия, гипергидроз.

13.3.11. Расстройства терморегуляции

Терморегуляцию можно представить как кибернетическую самоуправляющуюся систему. При этом терморегуляторный центр, обеспечивающий совокупность физиологических реакций организма, направленных на поддержание относительного постоянство температуры тела, располагается в гипоталамусе и преоптической области. К нему стекается информация от терморецепторов, расположенных в различных органах и тканях. Центр терморегуляции в свою очередь через нервные связи, гормоны и другие биологически активные вещества регулирует процессы теплопродукции и теплоотдачи в организме. При расстройстве терморегуляции (в эксперименте на животных — при перерезке ствола мозга) температура тела становится чрезмерно зависимой от температуры окружающей среды (пойкилотермия).

На состояние температуры тела влияют обусловленные разными причинами изменения теплопродукции и теплоотдачи. Если температура тела повышается до 39 °С, больные обычно испытывают недомогание, сонливость, слабость, головную и мышечные боли. При температуре выше 41,1 °С у детей часто возникают судороги. Если температура повышается до 42,2 °С и выше, то становится возможным возникновение необратимых изменений в ткани мозга, по-видимому, вследствие денатурации белков. Температура выше 45,6 °С несовместима с жизнью. При снижении температуры до 32,8 °С нарушается сознание, при 28,5 °С начинается мерцание предсердий, а еше большая гипотермия вызывает фибрилляцию желудочков сердца.

При нарушении функции терморегуляторного центра в преоптической области гипоталамуса (сосудистые расстройства, чаще кровоизлияния, энцефалит, опухоли) возникает эндогенная центральная гипертермия. Для нее характерны изменения суточных колебаний температуры тела, прекращение потоотделения, отсутствие реакции при приеме антипиретических препаратов, нарушение терморегуляции, в частности выраженность снижения температуры тела в ответ на его охлаждение.

Кроме гипертермии, обусловленной нарушением функции терморегуляторного центра, повышенная теплопродукция может быть связана и с другими причинами. Она возможна, в частности, при тиреотоксикозе (температура тела может быть выше нормальной на 0,5—1,1 °С), при активации мозгового вещества надпочечников, при менструациях, климаксе и других состояниях, сопровождающихся эндокринным дисбалансом. Гипертермию может обусловить и чрезвычайная физическая нагрузка. Например, при беге на марафонскую дистанцию температура тела иногда повышается до 39—41 °С. Причиной гипертермии может быть и снижение теплоотдачи. В связи с этим гипертермия возможна при врожденном отсутствии потовых желез, при ихтиозе, распространенных ожогах кожи, а также при приеме лекарственных средств, уменьшающих потоотделение (М-холинолитики, ингибиторы МАО, фенотиазины, амфетамины, ЛСД, некоторые гормоны, особенно прогестерон, синтетические нуклеотиды).

Чаще других экзогенной причиной гипертермии бывают инфекционные агенты (бактерии и их эндотоксины, вирусы, спирохеты, дрожжевые грибы). Есть мнение, что все экзогенные пирогены воздействуют на терморегуляторные структуры через вещество-посредник — эндогенный пироген (ЭП), идентичный интерлейкину-1, который вырабатывается моноцитами и макрофагами. В гипоталамусе эндогенный пироген стимулирует синтез простагландинов Е, которые активируют механизмы теплопродукции и теплоотдачи путем усиления синтеза циклического аденозинмонофосфата. Эндогенный пироген, содержащийся в астроцитах головного мозга, может высвобождаться при кровоизлиянии в мозг, при черепно-мозговой травме, вызывая повышение температуры тела. При этом могут активироваться нейроны, ответственные за медленный сон. Последнее обстоятельство объясняет вялость и сонливость при гипертермии, которые можно рассматривать как одну из защитных реакций. При инфекционных процессах или острых воспалениях гипертермия играет важную роль в развитии ответных иммунных реакций, которые могут быть защитными, но иногда и ведущими к нарастанию патологических проявлений.

Перманентная неинфекционная гипертермия (психогенная лихорадка, привычная гипертермия) — перманентный субфебрилитет (37—38 °С) в течение нескольких недель, реже — нескольких месяцев и даже лет. Температура повышается монотонно и не имеет циркадного ритма, сопровождается снижением или прекращением потоотделения, отсутствием реакции на антипиретические препараты (амидопирин и т. п.), нарушением адаптации к внешнему охлаждению. Характерны удовлетворительная переносимость гипертермии, сохранение трудоспособности. Перманентная неинфекционная гипертермия чаще проявляется у детей и молодых женщин в периоды эмоционального напряжения и обычно расценивается как один из признаков синдрома вегетативной дистонии. Однако, особенно у лиц старше среднего возраста, она может быть и следствием органического поражения гипоталамуса (опухоль, со-

судистые нарушения, особенно кровоизлияние, энцефалит). Вариантом психогенной лихорадки можно, по-видимому, признать синдром Хайнса-Бенника (описал M. Hines-Bannick), возникающий как следствие вегетативного дисбаланса, проявляющегося общей слабостью (астенией), перманентной гипертермией, выраженным гипергидрозом, "гусиной" кожей. Может быть спровоцирован психической травмой.

Температурные кризы (пароксизмальная неинфекционная гипертермия) — внезапные повышения температуры до 39—41 °С, сопровождающиеся ознобоподобным состоянием, ощущением внутреннего напряжения, гиперемией лица, тахикардией. Повышенная температура сохраняется несколько часов, после чего обычно возникает ее литическое снижение, сопровождающееся общей слабостью, разбитостью, отмечаемыми в течение нескольких часов. Кризы могут возникать на фоне нормальной температуры тела или длительного субфебрилитета (перманентно-пароксизмальная гипертермия). При них нехарактерны изменения крови, в частности ее лейкоцитарной формулы. Кризы являются одним из возможных проявлений вегетативной дистонии и дисфункции терморегуляторного центра, входящего в состав гипоталамических структур.

Злокачественная гипертермия — группа наследственных состояний, характеризующихся резким повышением температуры тела до 39—42 °С в ответ на введение ингаляционных анестезирующих средств, а также миорелаксантов, особенно дитилина. При этом отмечаются недостаточная релаксация мышц, возникновение фасцикуляций в ответ на введение дитилина. Тонус жевательных мышц нередко нарастает, создаются трудности для интубации, что может служить поводом к увеличению дозы миорелаксанта и (или) анестетика, ведущему к развитию тахикардии и в 75 % случаев к генерализованной ригидности мышц (ригидная форма реакции). На этом фоне можно отметить высокую активность креатинфосфокиназы (КФК) и миоглобинурию, развиваются тяжелый респираторный и метаболический ацидоз и гиперкалиемия, возможно возникновение фибрилляции желудочков, снижается АД, появляется мраморный цианоз, возникает угроза летального исхода.

Риск развития злокачественной гипертермии при ингаляционном наркозе особенно высок у больных, страдающих миопатией Дюшенна, миопатией центрального стержня, миотонией Томсена, хондродистрофической миотонией (синдром Шварца—Джампела). Предполагается, что злокачественная гипертермия связана с накоплением кальция в саркоплазме мышечных волокон. Склонность к злокачественной гипертермии наследуется в большинстве случаев по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью патологического гена. Существует и злокачественная гипертермия, наследуемая по рецессивному типу (синдром Короля).

При лабораторных исследованиях в случаях злокачественной гипертермии выявляют признаки дыхательного и метаболического ацидоза, гиперкалиемию и гипермагниемию, повышение содержания в крови лактата и пирувата. Среди поздних осложнений злокачественной гипертермии отмечаются массивное набухание скелетных мышц, отек легкого, ДВС-синдром, острая почечная недостаточность.

Нейролептическая злокачественная гипертермия наряду с высокой температурой тела проявляется тахикардией, аритмией, нестабильностью АД, потливостью, цианозом, тахипноэ. При этом возникают нарушение водно-электролитного баланса с повышением концентрации калия в плазме, ацидоз,

миоглобинемия, миоглобинурия, повышенная активность КФК, АСТ, АЛТ, появляются признаки ДВС-синдрома. Появляются и нарастают мышечные контрактуры, развивается коматозное состояние. Присоединяются пневмония, олигурия. В патогенезе важна роль нарушения терморегуляции и растормаживания дофаминовой системы туберо-инфундибулярной области гипоталамуса. Смерть наступает чаще через 5—8 дней. При вскрытии обнаруживаются острые дистрофические изменения в мозге и паренхиматозных органах. Синдром развивается вследствие длительного лечения нейролептиками, однако он может развиться у больных шизофренией, не принимавших нейролептиков, редко — у больных паркинсонизмом, длительно принимавших препараты L-ДОФА.

Синдром ознобления — почти постоянное ощущение зябкости во всем теле или в отдельных его частях: в голове, в спине и пр., обычно сочетается с сенестопатиями и проявлениями ипохондрического синдрома, иногда фобиями. Больные опасаются похолодания, сквозняков, обычно носят излишне теплую одежду. Температура тела у них нормальная, в отдельных случаях выявляется перманентная гипертермия. Рассматривается как одно из проявлений вегетативной дистонии с преобладанием активности парасимпатического отдела вегетативной нервной системы.

Для лечения больных с неинфекционной гипертермией целесообразно применение бета- или альфа-адреноблокаторв (фентоламин 25 мг 2—3 раза в день, пирроксан 15 мг 3 раза в день), общеукрепляющее лечение. При устойчивой брадикардии, спастической дискинезии назначают препараты белладонны в сочетании с алкалоидами спорыньи (беллатаминал, беллоид и т. п.). Больному следует отказаться от курения и злоупотребления алкоголем.

13.3.12. Нарушения слезоотделения

Секреторная функция слезных желез обеспечивается главным образом влиянием на них импульсов, поступающих из парасимпатического слезного ядра, находящегося в мосту мозга вблизи ядра лицевого нерва и получающего стимулирующую импульсацию от структур лимбико-ретикулярного комплекса. От парасимпатического ядра импульсы перемещаются по промежуточному нерву и его ветви — большому каменистому нерву — до парасимпатического крылонебного узла. Аксоны клеток, расположенных в этом ганглии, составляют слезный нерв, который и иннервирует секреторные клетки слезной железы. Симпатические импульсы проходят к слезной железе от шейных симпатических узлов по волокнам каротидного сплетения и вызывают главным образом вазоконстрикцию в слезных железах. В течение суток слезная железа человека вырабатывает приблизительно 1,2 мл слезной жидкости. Слезоотделение происходят главным образом в периоды бодрствования и угнетается во сне.

Нарушение слезоотделения может быть в форме сухости глаз из-за недостаточности продукции слезной жидкости слезными железами. Чрезмерное слезотечение (эпифора) чаще сопряжено с нарушением оттока слез в полость носа через носослезный канал.

Сухость (ксерофтальмия, алакримия) глаза может быть следствием поражения самих слезных желез или расстройством их парасимпатической иннервации. Нарушение секреции слезной жидкости — один из характерных признаков синдрома сухих слизистых оболочек Шегрена (H.S. Sjogren), врож-

денной дизавтономии Райли—Дея, острой преходящей тотальной дизавтономии, синдрома Микулича. Односторонняя ксерофтальмия чаще встречается при поражении лицевого нерва проксимальнее места отхождения от него ветви — большого каменистого нерва. Типичную картину ксерофтальмии, нередко осложняющуюся воспалением тканей глазного яблока, иногда приходится наблюдать у больных, оперированных по поводу невриномы VIII черепного нерва, в процессе которой были рассечены волокна деформированного опухолью лицевого нерва.

При прозоплегии в связи с невропатией лицевого нерва, при которой этот нерв поврежден ниже отхождения от него большого каменистого нерва, обычно имеет место ***слезотечение,*** возникающее в результате пареза круговой мышцы глаза, нижнего века и нарушением в связи с этим естественного оттока слезной жидкости через носослезный канал. Та же причина лежит в основе старческого слезотечения, сопряженного со снижением тонуса круговой мышцы глаз, а также вазомоторного ринита, конъюнктивита, приводящих к отеку стенки носослезного канала. Пароксизмальное избыточное слезотечение в связи с отеком стенок носослезного канала при болевом приступе возникает при пучковой боли, при приступах вегетативной прозопалгии. Рефлекторным может быть слезотечение, запускаемое раздражением зоны иннервации I ветви тройничного нерва при холодовой эпифоре (слезотечение на морозе), при дефиците витамина А, при выраженном экзофтальме. Усиленное слезотечение во время еды характерно для синдрома "крокодиловых слез", описанного в 1928 г. Ф.А. Богардом. Этот синдром может быть врожденным или возникает в восстановительной стадии невропатии лицевого нерва. При паркинсонизме слезотечение может бы одним из проявлений общей активации холинергических механизмов, а также следствием гипомимии и редких миганий, что ослабляет возможность оттока слезной жидкости через носослезный канал.

Лечение больных с нарушениями слезотечения зависит от вызывающих их причин. При ксерофтальмии необходимы контроль за состоянием глаза и мероприятия, направленные на поддержание его влажности и профилактики инфицирования, закапывание в глаза масляных растворов, альбуцида и т. п. Последнее время стали пользоваться искусственной слезной жидкостью.

13.3.13. Нарушение слюноотделения

Сухость во рту (гипосаливация, ксеростомия) и **избыточное слюноотделение (гиперсаливация, сиалорея)** могут быть обусловлены различными причинами. Гипо- и гиперсаливация могут иметь постоянный или пароксизмальный характер, в ночное время продукция слюны меньше, при приеме и даже при виде пищи, ее запахе количество выделяемой слюны увеличивается. Обычно в сутки вырабатывается от 0,5 до 2 л слюны. При этом под влиянием парасимпатической импульсации слюнные железы вырабатывают обильную жидкую слюну, тогда как активация симпатической иннервации ведет к выработке более густой слюны.

Гиперсаливация обычна при паркинсонизме, бульбарном и псевдобульбарном синдроме, детском церебральном параличе; при этих патологических состояниях она может быть обусловлена как гиперпродукцией слюны, так и нарушениями акта глотания, последнее обстоятельство обычно ведет к спонтанному истечению слюны изо рта даже в случаях секреции ее в обычном ко-

личестве. Гиперсаливация может быть следствием язвенного стоматита, глистной инвазии, токсикоза беременных, в некоторых случаях она признается психогенной.

Причиной стойкой гипосаливации **(ксеростомии)** является **синдром Шегрена** (сухой синдром), при котором одновременно имеют место и ксерофтальмия (сухость глаз), сухость конъюнктивы, слизистой оболочки носа, нарушение функции других слизистых оболочек, припухлость в зоне расположения околоушных слюнных желез. Гипосаливация является признаком глоссодинии, стомалгии, тотальной дизавтономии, она может возникать при сахарном диабете, при заболеваниях желудочно-кишечного тракта, при голодании, под влиянием некоторых лекарственных средств (нитразепам, препараты лития, холинолитики, антидепрессанты, антигистаминные средства, диуретики и пр.), во время лучевой терапии. Сухость во рту обычно возникает при волнении в связи с преобладанием симпатических реакций, возможна при депрессивном состоянии.

При нарушении слюноотделения желательно уточнение его причины и после этого проведение возможной патогенетической терапии. В качестве симптоматического средства при гиперсаливации могут применяться холинолитики, при ксеростомии — бромгексин (по I таблетке 3—4 раза в день), пилокарпин (капсулы по 5 мг сублингвально 1 раз в день), никотиновая кислота, препараты витамина А. В качестве заместительного лечения применяется искусственная слюна.

13.3.14. Расстройства потоотделения

Потоотделение является одним из факторов, влияющих на терморегуляцию, и находится в определенной зависимости от состоянии терморегуляторного центра, входящего в состав гипоталамуса и оказывающего глобальное влияние на потовые железы, которые по морфологическим особенностям, расположению и химическому составу выделяемого ими пота дифференцируют на мерокринные и апокриновые, при этом роль последних в возникновении гипергидроза незначительна.

Таким образом, систему терморегуляции составляют в основном определенные структуры гипоталамуса (преоптическая зона гипоталамической области) [Guyton A., 1981], их связи с кожными покровными и расположенными в коже мерокринными потовыми железами. Гипоталамический отдел мозга через вегетативную нервную систему обеспечивает регуляцию теплоотдачи, контролируя состояние тонуса сосудов кожи и секрецию потовых желез. При этом большинство потовых желез имеет симпатическую иннервацию, но медиатором подходящих к ним постганглионарных симпатических волокон является ацетилхолин. В постсинаптической мембране мерокринных потовых желез адренергические рецепторы отсутствуют, но и некоторые холинергические рецепторы могут реагировать на циркулирующие в крови адреналин и норадреналин. Принято считать, что двойную холинергическую и адренергическую иннервацию имеют только потовые железы ладоней и подошв. Этим объясняется их повышенная потливость при эмоциогенном стрессе.

Усиление потоотделения может быть нормальной реакцией на внешние раздражители (тепловое воздействие, физическая нагрузка, волнение). Вместе с тем избыточный, устойчивый, локализованный или генерализованный гипергидроз может быть следствием некоторых органических неврологических,

эндокринных, онкологических, общесоматических, инфекционных заболеваний. При этом в случаях патологического гипергидроза патофизиологические механизмы различны и определяются особенностями основного заболевания.

Локальный патологический гипергидроз наблюдается относительно редко. В большинстве случаев это так называемый идиопатический гипергидроз, при котором избыточное потоотделение отмечается главным образом на ладонях, стопах, в подмышечной области. Проявляется с 15—30 лет, чаще у женщин. Со временем повышенная потливость может постепенно спонтанно прекратиться или перейти в хроническую форму. Эта форма локального гипергидроза обычно сочетается с другими признаками вегетативной лабильности, нередко отмечается и у родственников больного.

К локальным относится и гипергидроз, связанный с приемом пищи или горячих напитков, особенно кофе, острых блюд. При этом обычно пот выступает прежде всего на лбу и на верхней губе. Механизм этой формы гипергидроза не уточнен. Более определенной оказывается причина локального гипергидроза при одной из форм вегетативной прозопалгии — **синдроме Байярже—Фрей,** описанного французскими врачами — в 1847 г. J. Baillarger (1809—1890) и в 1923 г. L. Frey (аурикулотемпоральный синдром), возникающего в результате повреждения ушно-височного нерва в связи с воспалением околоушной слюнной железы. Обязательным проявлением приступа при этой болезни являются гиперемия кожи и усиленное потоотделение в области околоушно-височной области. Возникновение приступов обычно провоцируется приемом горячей пищи, общим перегреванием, курением, физической работой, эмоциональным перенапряжением.

Синдром Байярже—Фрей может проявляться и у новорожденных, у которых при родоразрешении с применением щипцов был поврежден лицевой нерв.

Синдром барабанной струны характеризуется усиленным потоотделением в области подбородка, обычно в ответ на вкусовое ощущение. Он возникает после операций на поднижнечелюстной железе.

Генерализованный гипергидроз встречается значительно чаще локального. Физиологические механизмы его различны. Вот некоторые из состояний, провоцирующих гипергидроз.

1. Терморегуляторное потоотделение, которое возникает на всем теле в ответ на повышение температуры окружающей среды.

2. Генерализованное избыточное потоотделение может быть следствием психогенного стресса, проявлением гнева и особенно страха, гипергидроз — одно из объективных проявлений ощущаемой пациентом интенсивной боли. Однако при эмоциональных реакциях потооделение может быть и в ограниченных областях: лицо, ладони, стопы, подмышечные впадины.

3. Инфекционные заболевания и воспалительные процессы, при которых в крови появляются пирогенные вещества, что ведет к формированию триады: гипертермия, озноб, гипергидроз. Нюансы развития и особенности течения составляющих этой триады нередко находятся в зависимости от особенностей инфекции и состояния иммунной системы.

4. Изменения уровня метаболизма при некоторых эндокринных нарушениях: акромегалии, тиреотоксикозе, сахарном диабете, гипогликемии, климактерическом синдроме, феохромоцитоме, гипертермии различного генеза.

5. Онкологические заболевания (прежде всего рак, лимфома, болезнь Ходжкина), при которых в кровь попадают продукты метаболизма и распада опухоли, дающие пирогенный эффект.

Патологические изменения потоотделения возможны при поражениях головного мозга, сопровождающихся нарушением функций его гипоталамического отдела. Провоцировать расстройства потоотделения могут острые нарушения мозгового кровообращения, энцефалиты, объемные патологические процессы в полости черепа. При паркинсонизме нередко отмечается гипергидроз на лице. Гипергидроз центрального генеза характерен для семейной дизавтономии (синдром Райли—Дея).

На состояние потоотделения оказывают влияние многие лекарственные препараты (аспирин, инсулин, некоторые анальгетики, холиномиметики и антихолинэстеразные средства — прозерин, калемин и т. п.). Гипергидроз может быть спровоцирован алкоголем, наркотиками, может быть одним из проявлений синдрома отмены, абстинентных реакций. Патологическая потливость является одним из проявлений отравления фосфорорганическими веществами (ФОВ).

Особое место занимает эссенциальная форма гипергидроза, при которой морфология потовых желез и состав пота не изменены. Этиология этого состояния неизвестна, фармакологическая блокада активности потовых желез не приносит достаточного успеха.

При лечении больных с гипергидрозом могут быть рекомендованы М-холинолитики (циклодол, акинетон и т. п.), малые дозы клофелина, сонопакс, бета-адреноблокаторы. Более эффективны местно применяемые вяжущие средства: растворы перманганата калия, солей алюминия, формалина, таниновой кислоты.

Ангидроз (отсутствие потоотделения) может быть следствием симпатэктомии. Повреждение спинного мозга обычно сопровождается ангидрозом на туловище и конечностях ниже очага поражения. При полном синдроме Горнера наряду с основными признаками (миоз, псевдоптоз, эндофтальм) на лице на стороне поражения обычно можно отметить гиперемию кожи, расширение конъюнктивальных сосудов и ангидроз. Ангидроз может выявляться в зоне, иннервируемой поврежденными периферическими нервами. Ангидроз на туловище и нижних конечностях может быть и следствием сахарного диабета, в таких случаях больные плохо переносят жару. У них может быть усиленным потоотделение на лице, голове, шее.

13.3.15. Алопеция

Алопеция невротическая (алопеция Михельсона) — облысение, возникающее вследствие нейротрофических расстройств при заболеваниях головного мозга, прежде всего структур диэнцефального отдела мозга. Лечение этой формы нейротрофического процесса не разработано.

13.3.16. Тошнота и рвота

Тошнота (nausea) — своеобразное тягостное ощущение в глотке, в эпигастральной области надвигающихся позывов к рвоте, признаки начинающейся антиперистальтики. Возникает вследствие возбуждения вегетативной нервной системы, прежде всего парасимпатической. Сопровождается бледностью, гипергидрозом, обильным слюноотделением, нередко — брадикардией, артериальной гипотензией.

Рвота (vomitus, emesis) — сложный рефлекторный акт, проявляющийся непроизвольным выбрасыванием, извержением содержимого пищеваритель-

ного тракта (главным образом желудка) через рот, реже — через нос. Может быть обусловлен непосредственным раздражением рвотного центра — хеморецепторной зоны, расположенной в покрышке продолговатого мозга (мозговая рвота). Таким раздражающим фактором могут быть очаговый патологический процесс (опухоль, цистицеркоз, кровоизлияние и пр.), а также гипоксия, токсическое влияние анестетиков, опиатов и пр.

Мозговая рвота возникает чаще вследствие повышения внутричерепного давления, нередко она проявляется утром натощак и имеет фонтанирующий характер. Причиной мозговой рвоты могут быть энцефалит, менингит, травма мозга, опухоль мозга, острое нарушение мозгового кровообращения, отек мозга, гидроцефалия (все ее формы, кроме викарной).

Психогенная рвота — возможное проявление невротической реакции, невроза, психических расстройств.

Чаше, однако, причиной рвоты являются различные факторы, вторично раздражающие вегетативную порцию блуждающего нерва на разных уровнях. Такая рвота может быть следствием перевозбуждения вестибулярного аппарата (морская болезнь, болезнь Меньера и пр.), раздражения рецепторов блуждающего нерва, расположенных в диафрагме, в органах пищеварительного тракта. В последнем случае афферентную часть рефлекторной дуги составляет главным образом основная, чувствительная порция блуждающего нерва, а эфферентную — двигательные порции тройничного, языкоглоточного и блуждающего нервов.

Акт рвоты состоит из последовательных сокращений различных мышечных групп (диафрагмы, брюшного пресса, привратника и пр.). При этом опускается надгортанник, приподнимаются гортань и мягкое небо, что ведет к изоляции (не всегда достаточной) дыхательных путей от попадания в них рвотных масс. Рвота может быть защитной реакцией пищеварительной системы на попадание в нее или образование в ней токсичных веществ. Однако при тяжелом общем состоянии больного рвота может обусловить аспирацию дыхательных путей, повторные рвоты — одна из причин обезвоживания организма. Проявляется чаще при интоксикациях или заболеваниях и поражениях, сопровождающихся аутоинтоксикацией.

13.3.17 Икота

Икота (singultus) — непроизвольное миоклоническое сокращение дыхательных мышц, имитирующее фиксированный вдох. При этом внезапно дыхательные пути и проходящий по ним поток воздуха перекрываются надгортанником и возникает характерный звук. У здоровых людей икота может быть следствием раздражения диафрагмы, обусловленного перееданием, употреблением охлажденных напитков. В таких случаях икота единичная, кратковременная. Вместе с тем возможна и патологическая икота. Упорная икота может быть, в частности, следствием раздражения нижних отделов ствола мозга при нарушениях мозгового кровообращения, субтенториальной опухоли или травматического повреждения ствола, нарастающей внутричерепной гипертензии и в таких случаях является признаком, сигнализирующим об угрозе жизни больного. Опасным может быть и раздражение спинномозгового нерва **Cjy,** а также диафрагмального нерва опухолью щитовидной железы, пищевода, средостения, легких, артериовенозной мальформацией,

лимфомой шеи и пр. Причиной икоты могут быть также желудочно-кишечные заболевания, поддиафрагмальный абсцесс, панкреатит, интоксикация алкоголем, барбитуратами, передозировка миорелаксантов. Возможна и повторная икота как одно из проявлений невротической реакции.

13.3.18. Расстройства иннервации сердечно-сосудистой системы

Денервация сердца сказывается на состоянии общей гемодинамики. После денервации сердце может в определенной мере выполнять свои функции, поддерживая жизнеспособность организма. Клинической моделью, подтверждающей сказанное, может быть пересаженное сердце, которое лишено влияний нервной системы реципиента. Пересаженное сердце-трансплантат обычно имеет высокую частоту сокращений без синусовой аритмии, что можно объяснить отсутствием влияний на него блуждающего нерва.

Во время физической нагрузки частота сердечных сокращений нарастает медленно, достигая пика приблизительно через 5 мин; после прекращения физической работы возвращение ритма сердца к прежним показателям происходит приблизительно в течение того же периода. Изменения частоты сердечных сокращений при его денервации обусловлены динамикой выброса циркулирующих катехоламинов и не имеют непосредственной связи с состоянием вегетативной нервной системы. Денервированное сердце человека функционирует в соответствии с правилом Франка Старлинга: сила сердечных сокращений зависит от степени растяжения сердечной мышцы.

Отсутствие симпатических влияний на сердечную мышцу ограничивает увеличение ударного объема сердца при напряжении, а отсутствие влияний блуждающего нерва приводит к появлению тахикардии в покое. Нарушение иннервации сердца у больных сахарным диабетом ведет к аналогичным явлениям.

Вегетативная невропатия сопровождается ортостатической гипотензией, проявляющейся при попытке больного занять вертикальное положение, предобморочным состоянием, характеризующимся потемнением в глазах, головокружением, что отражает влияние артериальной гипотензии на состояние мозгового кровотока. Возможны и синкопальные состояния. Сходные клинические проявления возможны и при гипогликемии у больных сахарным диабетом, принимающих инсулин, так как гипогликемия тоже сопровождается падением артериального давления.

У больных с ортостатической гипотензией возможно резкое снижение артериального давления под влиянием многих лекарственных препаратов: гипотензивных средств, трициклических антидепрессантов, фенотиазинов, вазодилататоров, диуретиков, инсулина.

13.3.19. Нарушение симпатической иннервации гладких мышц глаза (синдром Бернара—Горнера)

Синдром Бернара—Горнера, или **синдром Горнера.** Симпатическая иннервация гладкой мускулатуры глаза и его придатков обеспечивается так называемым **цилиоспинальным центром,** представленным симпатическими клетками Якобсона в боковых рогах Суш—Ьц сегментов спинного мозга. Цилиоспинальный центр имеет связи с задней группой ядер гипоталамической области

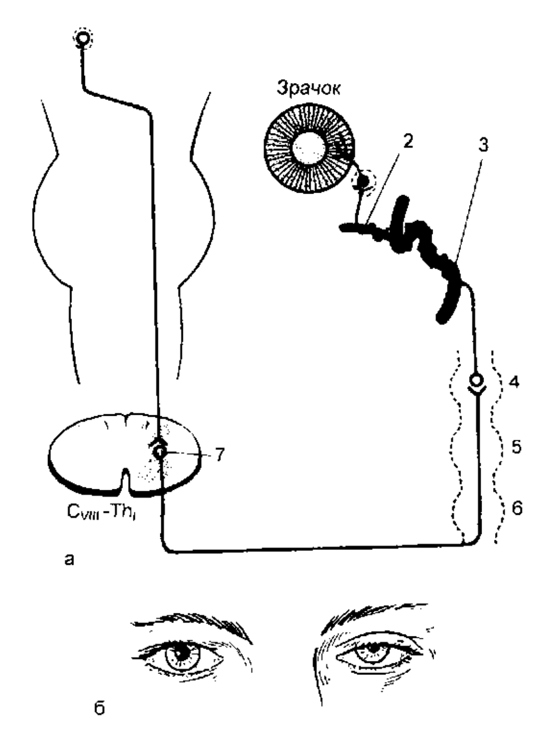


Рис. 13.3. **Симпатическая иннервация глаза.**

а — схема проводящих путей: 1 вегетативные клетки гипоталамуса; 2 глазная артерия; 3 — внутренняя сонная артерия; 4, 5 средний и верхний узлы паравертебральной симпатической цепочки; 6 — звездчатый узел; 7 — тело симпатического нейрона в цилиоспинальном центре спинного мозга; б внешний вид больного при нарушении симпатической иннервации левого глаза (синдром Бернара—Горнера).

(центральный симпатический путь), проходящие через покрышку стволовых структур, где подвергаются перекресту на уровне среднего мозга, и шейный отдел спинного мозга вблизи от центрального серого вещества.

Отходящие от расположенных в цилиоспинальном центре вегетативных клеток **преганглионарные волокна** проходят через соответствующие передние спинальные корешки, спинальные нервы и белые соединительные их ветви, проникают в паравертебральную симпатическую цепочку на уровне звездчатого узла. Пройдя транзитом звездчатый и средний шейный узлы, они достигают клеток верхнего шейного узла, где происходит переключение симпатических импульсов с преганглионарных волокон на клетки этого узла и их аксоны, являющиеся **постганглионарными волокнами.** Последние формируют **симпатическое сплетение наружной сонной артерии** и ее ветвей, проникают в орбиту и достигают гладких мышц глаза: мышцы, расширяющей зрачок, глазничной мышцы и верхней мышцы хряща века (m. dilatator pupillae, т. orbitalis и т. tarsalis superior). Нарушение их иннервации, возникающее при поражении любого участка пути следования к ним симпатических импульсов от заднего отдела гипоталамуса, ведет к парезу или параличу указанных мышц и в связи с этим к развитию на стороне патологического процесса синдрома Горнера, проявляющегося сужением зрачка (паралитический миоз), небольшим **(1—2** мм) энофтальмом и так называемым псевдоптозом (приспущенностью верхнего века), обусловливающим некоторое сужение глазной щели (рис. 13.3). Кроме того, на той же стороне на липе возможны вазодилатация и нарушение потоотделения (ангидроз).

Таким образом, синдром Горнера указывает на нарушение симпатической иннервации гладких мышц глаза и соответствующей половины лица. Он может быть следствием поражения ядер задней части гипоталамуса, центрального симпатического пути на уровне ствола мозга или шейного отдела спинного мозга, цилиоспинального центра, отходящих от него преганглионарных волокон, верхнего шейного узла и идущих от него постганглионарных симпатических волокон, формирующих симпатическое сплетение наружной сонной артерии и ее ветвей.

Поскольку происхождение птоза верхнего века и сужения зрачка могут иметь различное происхождение, для того чтобы убиться в том, что в данном случае имеются проявления именно синдрома Горнера, может быть произведено тестирование. Для этой цели в оба глаза закапывается 4 % раствор кокаина. На стороне синдрома Горнера расширение зрачка незначительно или вообще отсутствует.

Синдром Горнера в связи с нарушением на гомолатеральной половине лица сосудосуживающих реакций обычно сопровождается гиперемией конъюнктивы, кожи, возможны также гетерохромия радужки и нарушение потоотделения. Изменение потоотделения на лице может способствовать уточнению топики поражения симпатических структур при синдроме Горнера. При постганглионарной локализации процесса нарушение потоотделения на лице ограничено одной стороной носа и парамедиальным участком лба. Если же потоотделение расстроено на всей половине лица — поражение симпатических структур преганглионарное.

Ввиду сохранности парасимпатической иннервации сфинктера зрачка, на стороне синдрома Горнера сохраняются реакции зрачка на свет.

Причиной синдрома Горнера могут быть поражения гипоталамуса, ствола мозга, шейного отдела спинного мозга, симпатических структур на шее, сплетения наружной сонной артерии. Такие поражения могут быть обусловлены травмой указанных структур ЦНС и периферической нервной системы, объемным патологическим процессом, цереброваскулярными заболеваниями, иногда демиелинизацией при рассеянном склерозе. Онкологическим процессом, сопровождающимся развитием синдрома Горнера, могут быть, в частности, рак верхней доли легкого, прорастающий плевру и выходящий в зону расположения шейных симпатических узлов (рак Панкоста), увеличение шейных лимфатических узлов при лимфогранулематозе, воспалительный процесс в орбите.

13.3.20. Иннервация мочевого пузыря и ее расстройства

Важное практическое значение имеет и выявление нарушений функций мочевого пузыря, возникающее в связи с расстройством его иннервации, которая обеспечивается в основном вегетативной нервной системой (рис. 13.4).

Афферентные соматосенсорные волокна берут начало от проприорецепторов мочевого пузыря, реагирующих на его растяжение. Возникающие в этих рецепторах нервные импульсы через спинномозговые нервы S|j—Sry проникают в задние канатики спинного мозга, в дальнейшем попадают в ретикулярную формацию ствола мозга и далее — в парацентральные дольки больших полушарий, при этом по пути следования часть этих импульсов переходит на противоположную сторону.

Благодаря информации, идущей по указанным периферическим, спинальным и церебральным структурам к парацентральным долькам, осознается растяжение мочевого пузыря при его заполнении, а наличие неполного перекреста этих афферентных путей ведет к тому, что при корковой локализации патологического очага нарушение контроля за тазовыми функциями возникает обычно лишь при поражении обеих парацентральных долек (например, при фалькс-менингиоме).

Эфферентная иннервация мочевого пузыря осуществляется главным образом за счет парацентральных долек, ретикулярной формации ствола мозга

Рис, 13.4. Иннервация мочевого пузыря [по Мюллеру].

I — парацентральная долька; 2 — гипоталамус; 3 — верхнепоясничный отдел спинного мозга; 4 — нижнекрестцовый отдел спинного мозга; 5 — мочевой пузырь; 6 — половой нерв; 7 — подчревный нерв; 8 — тазовый нерв; 9 — сплетения мочевого пузыря; 10 — детрузор мочевого пузыря; II — внутренний сфинктер мочевого пузыря; 12 — наружный сфинктер мочевого пузыря.

и спинальных вегетативных центров: симпатического (нейроны боковых рогов сегментов Thxi—LJJ) и парасимпатического (S]j—Siy). Осознаваемая регуляция мочеиспускания осуществляется главным образом благодаря нервной импульсации, идущей от двигательной зоны коры больших полушарий и ретикулярной формации ствола к мотонейронам передних рогов сегментов SJU—Sry- Понятно, что для обеспечения нервной регуляции мочевого пузыря необходима сохранность проводящих путей, связывающих указанные структуры головного и спинного мозга между собой, а также образований периферической нервной системы, обеспечивающих иннервацию мочевого пузыря.

Преганглионарные волокна, идущие от поясничного симпатического центра тазовых органов, проходят в составе предкрестцового и подчревного нервов транзитом через каудальные отделы симпатических паравертебральных ство-

лов и по поясничным внутренностным нервам (nn. splanchnici lumbales) достигают узлов нижнего брыжеечного сплетения (plexus mesentericus inferior). Идущие от этих узлов постганглионарные волокна принимают участие в формировании нервных сплетений мочевого пузыря и обеспечивают иннервацию прежде всего его внутреннего сфинктера. За счет симпатической стимуляции мочевого пузыря осуществляется сокращение внутреннего сфинктера, образованного гладкими мышцами; при этом по мере наполнения мочевого пузыря происходит растяжение мышцы его стенки — мышцы, выталкивающей мочу (m. detrusor versicae). Все это обеспечивает удержание мочи, чему способствует и одновременное сокращение наружного поперечнополосатого сфинктера мочевого пузыря, имеющего соматическую иннервацию. Ее осуществляют половые нервы (nn. pudendi), состоящие из аксонов мотонейронов, расположенных в передних рогах сегментов Sjy спинного мозга. Через половые нервы проходят также эфферентные импульсы к мышцам тазового дна и встречные проприоцептивные афферентные сигналы от этих мышц.

Парасимпатическую иннервацию тазовых органов осуществляют преганглионарные волокна, идущие от парасимпатического центра мочевого пузыря, расположенного в крестцовом отделе спинного мозга. Они участвуют в образовании тазового сплетения и достигают интрамуральных (расположенных в стенке мочевого пузыря) ганглиев. Парасимпатическая стимуляция вызывает сокращение гладкой мышцы, образующей тело мочевого пузыря (m. detrusor versicae), и сопутствующее расслабление его гладких сфинктеров, а также усиление перистальтики кишечника, что создает условия для опорожнения мочевого пузыря.

Задержка мочи (retentio urine) чаще возникает вследствие поражения спинного мозга выше места расположения спинальных симпатических вегетативных центров (Thxi—L-ц), ответственных за иннервацию мочевого пузыря. К задержке мочи ведет диссинергия состояния детрузора и сфинктеров мочевого пузыря (сокращение внутреннего сфинктера и расслабление детрузора). Так бывает, например, при травматическом поражении спинного мозга, при внутрипозвоночной опухоли, рассеянном склерозе. Мочевой пузырь в таких случаях переполняется и дно его может подниматься до уровня пупка и выше. Задержка мочи возможна и вследствие поражения парасимпатической рефлекторной дуги, замыкающейся в крестцовых сегментах спинного мозга (SHJ—Sjy) и обеспечивающей иннервацию детрузора мочевого пузыря. При этом причиной пареза или паралича детрузора может быть как поражение указанного уровня спинного мозга, так и расстройство функции составляющих рефлекторную дугу структур периферической нервной системы. В случаях стойкой задержки мочи больные обычно нуждаются в опорожнении мочевого пузыря через катетер.

Одновременно с задержкой мочи обычно бывает и невропатическая задержка кала (retencia alvi).

Частичное повреждение спинного мозга выше уровня расположения вегетативных спинальных центров, ответственных за иннервацию мочевого пузыря, может привести к нарушению произвольного контроля за мочеиспусканием и возникновению так называемых ***императивных позывов на мочеиспускание,*** при которых больной, ощутив позыв, не в состоянии удерживать мочу. При этом вероятна большая роль нарушения иннервации наружного сфинктера мочевого пузыря, который в норме может быть до определенной степени контролируем усилием воли. Такие проявления расстройства функ-

ций мочевого пузыря возможны, в частности, при двустороннем поражении медиальных структур боковых канатиков у больных с интрамедуллярной опухолью или рассеянным склерозом.

Патологический процесс, поражающий спинной мозг на уровне расположения в нем симпатических вегетативных центров мочевого пузыря (клеток боковых рогов Thi—L[| сегментов спинного мозга), ведет к параличу внутреннего сфинктера мочевого пузыря, тогда как тонус его протрузора при этом оказывается повышенным, в связи с этим возникает постоянное выделение мочи каплями — ***истинное недержание мочи*** (incontinentia urinae vera) по мере выработки ее почками, мочевой пузырь при этом практически пустой. Истинное недержание мочи может быть обусловлено спинальным инсультом, травмой спинного мозга или спинальной опухолью на уровне указанных поясничных сегментов. Истинное недержание мочи может быть сопряжено и с поражением структур периферической нервной системы, участвующих в иннервации мочевого пузыря, в частности при сахарном диабете или первичном амилоидозе.

При задержке мочи в связи с поражением структур центральной или периферической нервной системы она накапливается в перерастянутом мочевом пузыре и может создавать в нем настолько высокое давление, что под его влиянием происходит растяжение находящихся в состоянии спастического сокращения внутреннего и наружного сфинктеров мочевого пузыря. В связи с этим через мочеиспускательный канал постоянно каплями или периодически малыми порциями выделяется моча при сохранении переполнения мочевого пузыря — ***парадоксальное недержание мочи*** (incontinentia urinae paradoxa), что может быть установлено выявлением при визуальном осмотре, а также при пальпации и перкуссии нижней части живота, выстояния дна мочевого пузыря выше лобка (иногда до пупка).

При поражении парасимпатического спинального центра (сегментов спинного мозга Sm—Sjy) и соответствующих корешков конского хвоста возможно развитие слабости и одновременное нарушение чувствительности мышцы, выталкивающей мочу (m. detrusor vesicae). При этом возникает задержка мочи. Однако со временем возможно восстановление рефлекторного опорожнения мочевого пузыря, и он начинает функционировать в "автономном" режиме ***(автономный мочевой пузырь).***

Уточнение характера нарушений функции мочевого пузыря может способствовать определению топического и нозологического диагнозов основного заболевания. С целью уточнения особенностей расстройств функций мочевого пузыря наряду с тщательным неврологическим обследованием по показаниям проводится рентгенография верхних мочевых путей, мочевого пузыря и уретры с применением рентгеноконтрастных растворов. Уточнению диагноза могут способствовать результаты урологических исследований, в частности цистоскопия и цистометрия (определение давления в мочевом пузыре во время заполнения его жидкостью или газом). В некоторых случаях может быть информативна электромиография периуретральной поперечнополосатой мускулатуры.

Глава 14
БОЛЬШОЙ МОЗГ, ЕГО СТРОЕНИЕ, ФУНКЦИИ

14.1. Общие положения

Конечный мозг (telencephalon), или большой мозг (cerebrum), располагается в супратенториальном пространстве полости черепа и состоит из двух полушарий (gemispherium cerebralis), разделенных между собой глубокой продольной щелью (fissura longitudinalis cerebri), в которую погружен серп большого мозга (falx cerebri). Полушария большого мозга — наиболее крупный отдел головного мозга и составляют 78 % его массы. Они прикрывают структуры промежуточного мозга и находящиеся ниже мозжечкового намета (субтенториально) мозговой ствол и мозжечок.

Каждое из полушарий большого мозга имеет три поверхности: верхнебоковую, или конвекситальную (рис. 14.1, а), — выпуклую, обращенную к костям свода черепа; внутреннюю (рис. 14.1, б), прилежащую к большому серповидному отростку, и нижнюю, или базальную (рис. 14.1, в), повторяющую рельеф основания черепа (передней и средней его ямок) и намета мозжечка. В каждом полушарии различают три края: верхний, нижневнутренний и нижненаружный, и три полюса: передний (лобный), задний (затылочный) и боковой (височный).

Полость каждого большого полушария составляет боковой желудочек мозга. При этом левый боковой желудочек признается первым, правый — вторым. Боковой желудочек имеет центральную часть, находящуюся в глубине теменной доли (lobus parietalis) и три отходящих от нее рога: передний рог проникает в лобную долю (lobus frontalis), нижний — в височную (lobus temporalis), задний — в затылочную (lobus occipitalis). Каждый из боковых желудочков сообщатся с третьим желудочком мозга через межжелудочковое отверстие Монро.

Центральные отделы медиальной поверхности обоих полушарий соединены между собой мозговыми спайками, наиболее массивной из которых является мозолистое тело, и структурами промежуточного мозга.

Конечный мозг, как и другие отделы мозга, состоит из серого и белого вещества. Серое вещество располагается в глубине каждого полушария, формируя там подкорковые узлы, и по периферии свободных поверхностей полушария, где оно составляет кору мозга.

Основные вопросы, связанные со строением, функциями подкорковых узлов, и варианты клинической картины при их поражении рассмотрены в главах 5, 6 и 41. Кора полушарий большого мозга по площади приблизительно в 3 раза превышает видимую при наружном осмотре поверхность полушарий. Это обусловлено тем, что поверхность больших полушарий складчата, имеет многочисленные углубления — борозды (sulci cerebri) и расположенные между ними извилины (gyri cerebri). Кора больших полушарий покрывает всю поверхность извилин и борозд (отсюда другое ее название pallium — плащ), проникая при этом подчас на большую глубину в вещество мозга.

Выраженность и расположение борозд и извилин больших полушарий в

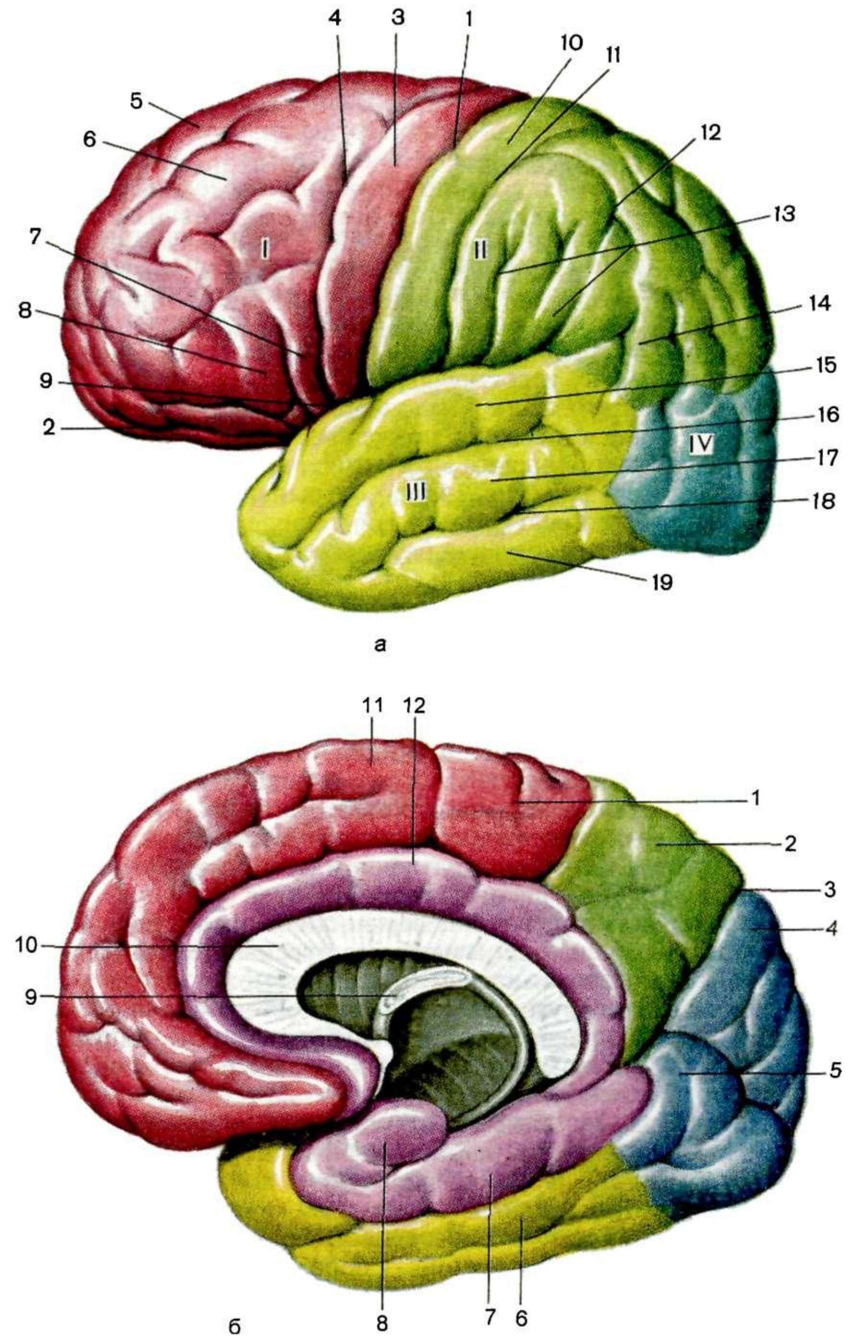
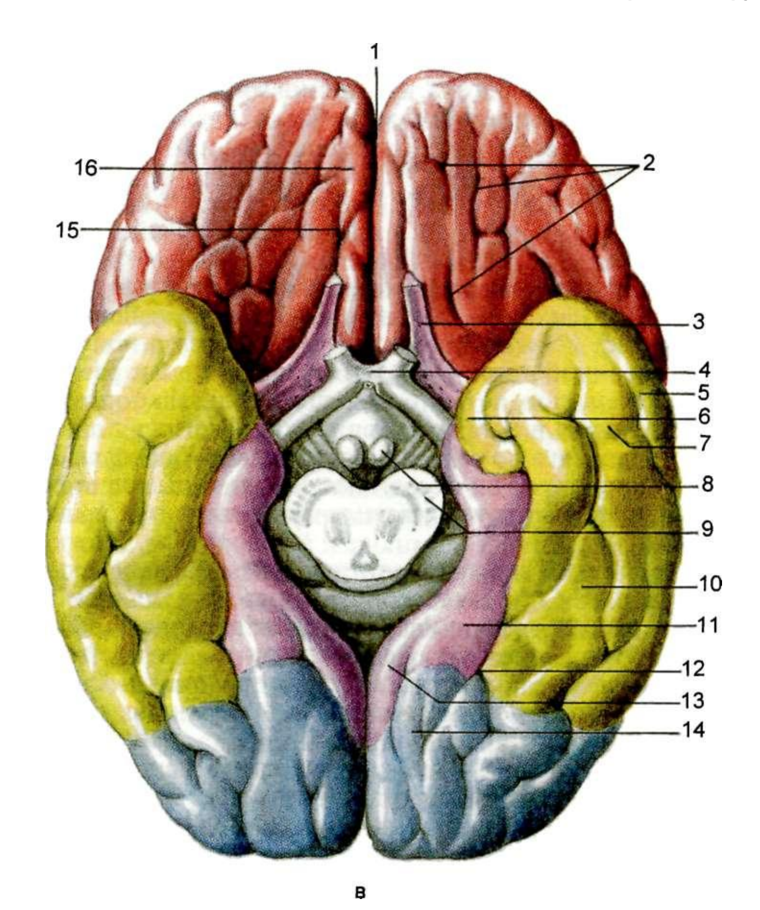


Рис. 14.1. Полушария большого мозга.

а — верхнелатеральная поверхность левого полушария: 1 — центральная борозда; 2 — глазничная часть нижней лобной извилины; I — лобная доля: 3 — прецентральная извилина; 4 — прецен-



в

тральная борозда; 5 — верхняя лобная извилина; 6 — средняя лобная извилина; 7 — покрышечная часть нижней лобной извилины; 8 — нижняя лобная извилина; 9 — латеральная борозда; II — теменная доля: 10 — постцентральная извилина; 11 — постцентральная борозда; 12 — внутритеменная борозда; 13 — надкраевая извилина; 14 — угловая извилина; III — височная доля: 15 — верхняя височная извилина; 16 — верхняя височная борозда; 17 — средняя височная извилина; 18 — средняя височная борозда; 19 — нижняя височная извилина; IV — затылочная доля: б — медиальная поверхность правого полушария: 1 — парацентральная долька; 2 — предклинье; 3 — теменно-затылочная борозда; 4 — клин; 5 — язычная извилина; 6 — латеральная затылочно-височная извилина; 7 — парагиппокампальная извилина; 8 — крючок; 9 — свод; 10 — мозолистое тело; 11 — верхняя лобная извилина; 12 — поясная извилина; в — нижняя поверхность больших полушарий: 1 — продольная межполушарная щель; 2 — глазничные борозды; 3 — обонятельный нерв; 4 — зрительный перекрест; 5 — средняя височная борозда; 6 — крючок; 7 — нижняя височная извилина; 8 — сосцевидное тело; 9 — основание ножки мозга; 10 — латеральная затылочно-височная извилина; 11 — парагиппокампальная извилина; 12 — коллатеральная борозда; 13 — поясная извилина; 14 — язычная извилина; 15 — обонятельная борозда; 16 — прямая извилина.

определенной степени вариабельны, однако основные из них формируются в процессе онтогенеза и являются постоянными, свойственными каждому нормально развившемуся головному мозгу.

14.2. Основные борозды и извилины полушарий большого мозга

Верхнебоковая (конвекситальная) поверхность полушарий (см. рис. 14.К а). Самая большая и глубокая — латеральная борозда (sulcus lateralis), или сильвиева, — отделяет лобную и передние отделы теменной доли от расположенной ниже височной доли. Лобная и теменная доли разграничиваются центральной, или роландовой, бороздой (sulcus centralis), которая прорезает верхний край полушария и направляется по конвекситальной его поверхности вниз и вперед, немного не доходя до латеральной борозды. Теменную долю отделяют от расположенной позади нее затылочной доли проходящие по медиальной поверхности полушария теменно-затылочная и поперечная затылочная борозды.

В лобной доле впереди центральной извилины и параллельно ей расположена предцентральная (gyrus precentralis), или передняя центральная, извилина, которую спереди ограничивает предцентральная борозда (sulcus precentralis). От предцентральной борозды кпереди отходят верхняя и нижняя лобные борозды, разделяющие конвекситальную поверхность передних отделов лобной доли на три лобные извилины — верхнюю, среднюю и нижнюю (gyri frontales superior, media et inferior).

Передний отдел конвекситальной поверхности теменной доли составляет находящаяся позади центральной борозды постцентральная (gyrus postcentral), или задняя центральная, извилина. Сзади ее окаймляет постцентральная борозда, от которой назад тянется внутритеменная борозда (sulcus intraparietalis), разграничивающая верхнюю и нижнюю теменные дольки (lobuli parietales superior et inferior). В нижней теменной дольке в свою очередь выделяются надкраевая извилина (gyrus supramarginalis), окружающая задний отдел латеральной (сильвиевой) борозды, и угловая извилина (girus angularis), окаймляющая заднюю часть верхней височной извилины.

На конвекситальной поверхности затылочной доли мозга борозды неглубоки и могут существенно варьировать, вследствие этого вариабелен и характер расположенных между ними извилин.

Конвекситальную поверхность височной доли разделяют имеющие почти параллельное с латеральной (сильвиевой) бороздой направление верхняя и нижняя височные борозды, разделяющие конвекситальную поверхность височной доли на верхнюю, среднюю и нижнюю височные извилины (gyri temporales superior, media et inferior). Верхняя височная извилина составляет нижнюю губу латеральной (сильвиевой) борозды. На ее поверхности, обращенной в сторону боковой борозды, имеется несколько поперечных мелких борозд, выделяющих на ней небольшие поперечные извилины (извилины Гешля), которые можно рассмотреть, лишь раздвинув края латеральной борозды.

Передняя часть латеральной (сильвиевой) борозды представляет собой углубление с широким дном, образующим так называемый островок (insula), или островковую долю (lubus insularis). Прикрывающий этот островок верхний край боковой борозды называется покрышкой (operculum).

Внутренняя (медиальная) поверхность полушария (см. рис. 14.1, б). Центральная часть внутренней поверхности полушария тесно связана со структурами промежуточного мозга, от которых ее отграничивают относящиеся к большому мозгу свод (fornix) и мозолистое тело (corpus callosum). Последнее снаружи окаймлено бороздой мозолистого тела (sulcus corporis callosi), начинающейся у передней его части — клюва (rostrum) и заканчивающейся у его утолщенного заднего конца (splenium). Здесь борозда мозолистого тела переходит в глубокую гиппокампову борозду (sulcus hippocampi), которая проникает глубоко в вещество полушария, вдавливая его в полость нижнего рога бокового желудочка, в результате чего и образуется так называемый аммониев рог.

Несколько отступив от борозды мозолистого тела и гиппокамповой борозды, располагаются мозолисто-краевая, подтеменная и носовая борозды, являющиеся продолжением друг друга. Эти борозды отграничивают снаружи дугообразную часть медиальной поверхности полушария мозга, известную как лимбическая доля (lobus limbicus). В лимбической доле различают две извилины. Верхнюю часть лимбической доли составляет верхняя лимбическая (верхняя краевая), или опоясывающая, извилина (girus cinguli), нижняя часть образована нижней лимбической извилиной, или извилиной морского конька (girus hippocampi), или парагиппокампальной извилиной (girus parahyppocampalis), в передней части которой имеется крючок (uncus).

Вокруг лимбической доли мозга расположены образования внутренней поверхности лобной, теменной, затылочной и височной долей. Большую часть внутренней поверхности лобной доли занимает медиальная сторона верхней лобной извилины. На границе между лобной и теменной долями большого полушария расположена парацентральная долька (lobulis paracentralis), которая является как бы продолжением передней и задней центральных извилин на медиальной поверхности полушария. На границе между теменной и затылочной долями хорошо видна теменно-затылочная борозда (sulcus parietoocci pitalis). От нижней части ее назад отходит шпорная борозда (sulcus calcarinus). Между этими глубокими бороздами расположена извилина треугольной формы, известная под названием клин (cuneus). Впереди клина находится четырехугольная извилина, относящаяся к теменной доле мозга, — предклинье (precuneus).

Нижняя поверхность полушария (см. рис. 14.1, в). Нижняя поверхность большого полушария состоит из образований лобной, височной и затылочной долей. Прилежащий к средней линии отдел лобной доли составляет прямая извилина (girus rectus). Снаружи ее отграничивает обонятельная борозда (sulcus olphactorius), к которой снизу прилежат образования обонятельного анализатора: обонятельная луковица и обонятельный тракт. Латеральнее его, вплоть до латеральной (сильвиевой) борозды, выходящей на нижнюю поверхность лобной доли, расположены мелкие глазничные извилины (gyri orbitalis). Латеральные отделы нижней поверхности полушария позади латеральной борозды занимает нижняя височная извилина. Медиальнее от нее находится латеральная височно-затылочная извилина (gyrus occipitotemporalis lateralis), или веретенообразная борозда. Передние отделы ее с внутренней стороны граничат с извилиной гиппокампа, а задние — с язычной (gyrus lingualis) или медиальной височно-затылочной извилиной (gyrus occipitotemporalis medialis). Последняя своим задним концом прилежит к шпорной борозде. Передние отделы веретенообразной и язычной извилин относятся к височной доле, а задние — к затылочной доле мозга.

14.3. Белое вещество больших полушарий

Белое вещество больших полушарий состоит из нервных волокон, преимущественно миелиновых, составляющих проводящие пути, обеспечивающие связи между нейронами коры и скоплениями нейронов, образующих таламусы, подкорковые узлы, ядра. Основную часть белого вещества больших полушарий составляет расположенный в его глубине полуовальный центр, или лучистый венец (corona radiata), состоящий главным образом из афферентных и эфферентных *проекционных* проводящих путей, связующих кору больших полушарий с подкорковыми узлами, ядрами и ретикулярной субстанцией промежуточного мозга и мозгового ствола, с сегментами спинного мозга. Особенно компактно они располагаются между таламусом и подкорковыми узлами, где формируют описанную в главе 3 внутреннюю капсулу.

Нервные волокна, соединяющие между собой участки коры одного полушария, называются *ассоциативными.* Чем короче эти волокна и образуемые ими связи, тем поверхностнее они располагаются; более длинные ассоциативные связи, расположенные глубже, соединяют между собой относительно отдаленные участки коры большого полушария (рис. 14.2 и 14.3).

Волокна, соединяющие между собой полушария большого мозга и имею-

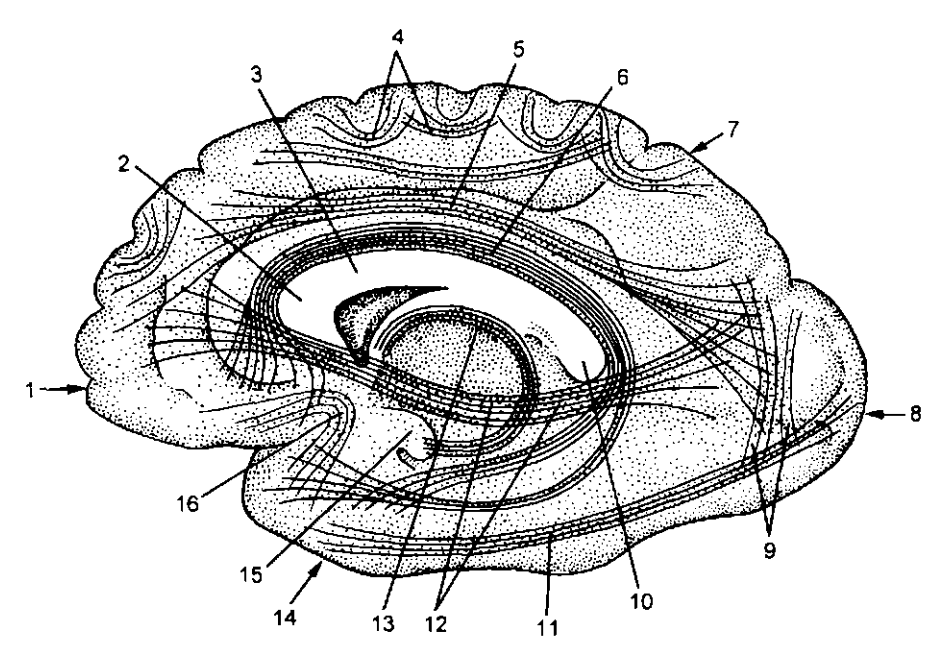


Рис. **14.2.** Ассоциационные корково-корковые связи в больших полушариях [по 8 П. Воробьеву].

i — лобная доля; 2 — колено мозолистого тела; 3 — мозолистое тело; 4 — дугообразные волокна; ***5*** **— верхний продольный пучок; 6 — поясная извилина; 7 — теменная доля, 8 — затылочная доля; 9 — вертикальные пучки Вернике; 10 — валик мозолистого тела; 11 — нижний продольный пучок; 12 — подмозолистый пучок (лобно-затылочный нижний пучок); 13 — свод; 14 — височная доля; 15 — крючок извилины гиппокампа; 16 — пучки крючка (fasciculus uncinatus).**

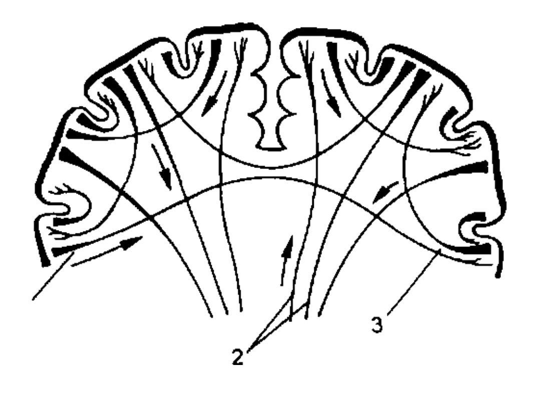


Рис. 14.3. Миелоархитектоника больших полушарий.

1 — проекционные волокна; 2 — комиссуральные волокна; 3 — ассоциативные волокна.

щие в связи с этим общую поперечную направленность, называются *комиссуральными,* или спаечными. Комиссуральные волокна соединяют идентичные участки больших полушарий, создавая возможность сочетанности их функций. Они образуют три спайки большого мозга: самая массивная из них — ***мозолистое тело*** (corpus callosum), кроме того, комиссуральные волокна составляют ***переднюю спайку,*** расположенную под клювом мозолистого тела (rostrum corporis collosum) и соединяющую обе обонятельные области, а также ***спайку свода*** (commissura fornicis), или гиппокамповую спайку, образованную волокнами, соединяющими между собой структуры аммоновых рогов обоих полушарий.

В переднем отделе мозолистого тела проходят волокна, соединяющие между собой лобные доли, далее — волокна, соединяющие теменные и височные доли, задний отдел мозолистого тела связывает между собой затылочные доли мозга. Передняя спайка и спайка свода объединяют главным образом участки древней и старой коры обоих полушарий, передняя спайка, кроме того, обеспечивает связь между их средними и нижними височными извилинами.

14.4. Обонятельная система

В процессе филогенеза с развитием большого мозга сопряжено формирование обонятельной системы, функции которой способствуют сохранению жизнеспособности животных и имеют немаловажное значение для жизнедеятельности человека.

14.4.1. Строение обонятельной системы

Тела первых нейронов обонятельной системы расположены в слизистой оболочке носа, главным образом верхней части носовой перегородки и верхнего носового хода. Обонятельные клетки биполярны. Дендриты их выходят на поверхность слизистой оболочки и заканчиваются здесь специфическими рецепторами, а аксоны группируются в так называемые обонятельные нити (fili olfactorii), число которых с каждой стороны около двадцати. Такой пучок обонятельных нитей и составляет I черепной, или обонятельный, нерв (рис. 14.4). Эти нити проходят в переднюю (обонятельную, ольфакторную) черепную ямку через решетчатую кость и заканчиваются у клеток расположенных здесь обонятельных луковиц. Обонятельные луковицы и проксимальнее расположенные обонятельные тракты являются по сути дела следствием формирующихся в процессе онтогенеза выпячиваний вещества большого мозга и представляют собой относящиеся к нему структуры.

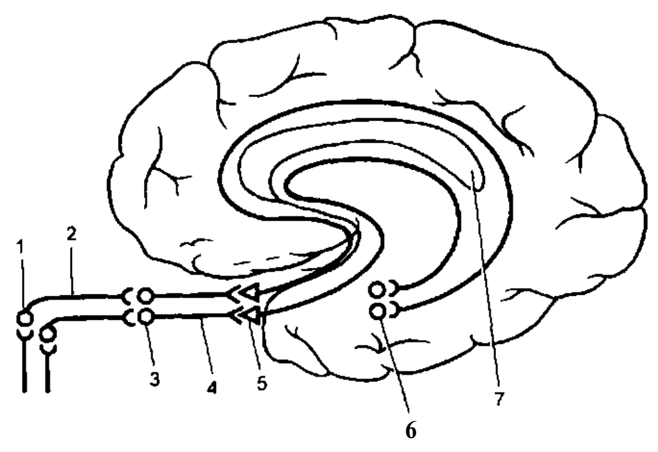


Рис. 14.4. Обонятельный анализатор.

1 — обонятельные клетки; 2 — обонятельные нити (в сумме они составляют обонятельные нервы); 3 — обонятельные луковицы; 4 — обонятельные тракты; 5 — обонятельные треугольники; 6 — парагиппокамповая извилина; 7 — проекционная зона обонятельного анализатора (упрощенная схема).

В обонятельных луковицах находятся клетки, являющиеся телами вторых нейронов обонятельного пути, аксоны которых формируют обонятельные тракты (tracti olfactorii), расположенные под обонятельными бороздками, латеральнее прямых извилин, находящихся на базальной поверхности лобных долей. Обонятельные тракты направляются назад к подкорковым обонятельным центрам. Подходя к передней продырявленной пластинке, волокна обонятельного тракта разделяются на медиальные и латеральные пучки, образующие с каждой стороны по обонятельному треугольнику. В дальнейшем эти волокна подходят к телам третьих нейронов обонятельного анализатора, находящимся в периминдалевидной и подмозолистой областях, в ядрах прозрачной перегородки, расположенной кпереди от передней спайки. Передняя спайка соединяет обе обонятельные области, а также обеспечивает их связь с лимбической системой мозга. Часть аксонов третьих нейронов обонятельного анализатора, проходя через переднюю спайку мозга, совершает перекрест.

Аксоны третьих нейронов обонятельного анализатора, расположенных в подкорковых обонятельных центрах, направляются к старой в филогенетическом отношении коре медиобазальной поверхности височной доли (к грушевидной, парагиппокампальной извилинам и к крючку), где расположена проекционная обонятельная зона, или корковый конец обонятельного анализатора (поле 28 по Бродману).

Система обоняния, таким образом, является единственной системой чувствительности, в которой специфические импульсы на пути от рецепторов к коре минуют таламус. Вместе с тем обонятельная система имеет особенно выраженные связи с лимбическими структурами мозга, а получаемая благодаря ей информация оказывает значительное воздействие на состояние эмоциональной сферы и функции вегетативной нервной системы. Запахи могут быть приятными и неприятными, они влияют на аппетит, настроение, могут вызывать разнообразные вегетативные реакции, в частности тошноту, рвоту.

14.4.2. Исследование обоняния и значение его нарушений для топической диагностики

При исследовании состояния обоняния надо выяснить, ощущает ли больной запахи, одинаковы ли эти ощущения с обеих сторон, дифференцирует ли больной характер ощущаемых запахов, нет ли у него обонятельных галлюцинаций — приступообразно возникающих ощущений запаха, отсутствующего в окружающей среде.

Для исследования обоняния пользуются пахучими веществами, запах которых не является резким (резкие запахи могут обусловить раздражение расположенных в слизистой оболочке носа рецепторов тройничного нерва) и заведомо известен больному (в противном случае трудно распознать извращение обоняния). Обоняние проверяется с каждой стороны в отдельности, другую ноздрю при этом необходимо закрыть. При этом можно пользоваться специально приготовленными наборами слабых растворов пахучих веществ (мяты, дегтя, камфоры и т. п.), в практической работе могут быть использованы и подручные средства (ржаной хлеб, мыло, банан и т. п.).

Понижение обоняния — ***гипосмия,*** отсутствие обоняния — ***аносмия,*** обостренное обоняние — ***гиперосмия,*** извращение запахов — ***дизосмия,*** ощущение запаха при отсутствии стимула — ***паросмия,*** субъективное ощущение неприятного запаха, имеющегося на самом деле и обусловленного органической патологией в носоглотке, — ***какосмия,*** несуществующие реально запахи, которые пациент ощущает пароксизмально, — обонятельные галлюцинации — чаще являются обонятельной аурой височной эпилепсии, которая может быть обусловлена разными причинами, в частности опухолью височной доли.

Гипосмия или аносмия с обеих сторон обычно является следствием поражения слизистой оболочки носа, обусловленного острым катаральным состоянием, гриппом, аллергическим ринитом, атрофией слизистой оболочки носа вследствие хронического ринита и длительного применения вазоконстрикторных капель в нос. Хронический ринит с атрофией слизистой оболочки носа (атрофический ринит), синдром Шегрена обрекают человека на стойкую аносмию. Двусторонняя гипосмия может быть обусловлена гипотиреозом, сахарным диабетом, гипогонадизмом, почечной недостаточностью, длительным контактом с тяжелыми металлами, формальдегидом и т. п.

Вместе с тем односторонняя гипосмия или аносмия нередко оказывается следствием внутричерепной опухоли, чаще менингиомы передней черепной (ольфакторной) ямки, которая составляет до 10 % внутричерепных менингиом, а также некоторых глиальных опухолей лобной доли. При этом обонятельные расстройства возникают вследствие сдавления обонятельного тракта на стороне патологического очага и могут в течение определенного времени быть единственным очаговым симптомом заболевания. Визуализацию опухолей может обеспечить КТ- или МРТ-сканирование. По мере увеличения менингиомы ольфакторной ямки, как правило, обычно развиваются психические нарушения, характерные для лобного синдрома (см. главу 15).

Одностороннее поражение отделов обонятельного анализатора, расположенных выше его подкорковых центров, ввиду неполного перекреста проводящих путей на уровне передней мозговой спайки обычно не ведет к значительному снижению обоняния. Раздражение патологическим процессом коры медиобазальных отделов височной доли, прежде всего парагиппокампальной извилины и ее крючка, может обусловить приступообразное возникновение

обонятельных галлюцинаций. При этом больной вдруг начинает ощущать без повода к тому запах, чаще неприятного характера (запах горелого, прелого, гнилого, жженого и т. п.). Обонятельные галлюцинации при наличии в медиобазальных отделах височной доли мозга эпилептогенного фокуса могу быть проявлением ауры эпилептического припадка. Поражение проксимального отдела, в частности коркового конца обонятельного анализатора, может обусловить умеренную двустороннюю (больше на противоположной стороне) гипоксию и нарушение способности к идентификации и дифференцировке запахов ***(обонятельная агнозия).*** Последняя форма обонятельного расстройства, проявляющаяся в старческом возрасте, скорее всего связана с нарушением функции коры вследствие атрофических процессов в ее проекционной обонятельной зоне.

14.5. Лимбико-ретикулярный комплекс

В 1878 г. П. Брока(P. Broca, 1824—1880) под названием "большая краевая, или лимбическая, доля" (от лат. limbus — край) объединил гиппокамп и поясную извилину, соединенные между собой через посредство перешейка поясной извилины, расположенной над валиком мозолистого тела.

В 1937 г. Д. Папец (J. Papez) на основании экспериментальных данных выдвинул аргументированное возражение против существовавшей ранее концепции о причастности медиобазальных структур больших полушарий главным образом к обеспечению обоняния. Он предположил, что основная часть медиобазальных отделов большого полушария, называемых тогда обонятельным мозгом (rhinencephalon), к которому относится лимбическая доля, представляет собой морфологическую основу нервного механизма аффективного поведения, и объединил их под названием *"эмоциональный круг",* в который включил гипоталамус, передние ядра таламуса, поясную извилину, гиппокамп и их связи. С тех пор эти структуры физиологами стали именоваться также *кругом Папеца.*

Понятие *"висцеральный мозг"* предложил P.D. McLean (1949), обозначив таким образом сложное анатомо-физиологическое объединение, которое с 1952 г. стали именовать "лимбической системой" включающей компоненты лимбической доли и сопряженных с ней структур, таких как энторинальная и септальная области, миндалина и сосковидное тело, имеющие отношения к вегетативной нервной системе.

Позже выяснилось, что лимбическая система участвует в выполнении многообразных функций, и сейчас большую ее часть, включающую поясную и гиппокампову (парагиппокампальную) извилины, принято объединять в лимбическую область, которая имеет многочисленные связи со структурами ретикулярной формации, составляя вмести с ней лимбико-ретикулярный комплекс, обеспечивающий широкий крут физиологических и психологических процессов.

В настоящее время к ***лимбической доле*** принято относить элементы старой коры (archicortex), покрывающей зубчатую извилину и гиппокампову извилину; древнюю кору (paleocortex) переднего отдела гиппокампа; а также среднюю, или промежуточную, кору (mesocortex) поясной извилины.

Термин "лимбическая система" включает компоненты лимбической доли и связанных с ней структур — энторинальную (занимающую большую часть

парагиппокампальной извилины) и септальную области, а также миндалевидный комплекс и сосцевидное тело [Дуус П., 1995].

Сосцевидное тело связывает структуры этой системы со средним мозгом и с ретикулярной формацией. Импульсы, возникающие в лимбической системе, могут передаваться через переднее ядро таламуса в поясную извилину и к новой коре по путям, образованным ассоциативными волокнами. Импульсы, возникающие в гипоталамусе, могут достигать орбитофронтальной коры и медиального дорсального ядра таламуса.

Многочисленные прямые и обратные связи обеспечивают взаимозависимость лимбических структур и многих образований промежуточного мозга и оральных отделов ствола (неспецифические ядра таламуса, гипоталамус, скорлупа, уздечка, ретикулярная формация ствола мозга), а также с подкорковыми ядрами (бледный шар, скорлупа, хвостатое ядро) и с новой корой больших полушарий, прежде всего их височной и лобной долями.

Несмотря на филогенетические, морфологические и цитоархитектонические различия, многие из упомянутых структур (лимбическая область, центральные и медиальные структуры таламусов, гипоталамус, ретикулярная формация ствола) принято включать в так называемый лимбико-ретикулярный комплекс, который выступает как зона интеграции множества функций, обеспечивая таким образом организацию полимодальных, целостных реакций организма на разнообразные воздействия, что особенно ярко проявляется в условиях стрессовых ситуаций. Структуры лимбико-ретикулярного комплекса имеют большое количество входов и выходов, через которые проходят замкнутые круги из многочисленных афферентных и эфферентных связей, обеспечивающие сочетанное функционирование входящих в этот комплекс образований и взаимодействие их со всеми отделами головного мозга, включая кору больших полушарий.

В структурах лимбико-ретикулярного комплекса происходит конвергенция чувствительной импульсации, возникающей в интеро- и экстерорецепторах, включая рецепторные поля органов чувств. На этой основе в лимбико-ретикулярном комплексе происходит первичный синтез информации о состоянии внутренней среды организма, а также о воздействующих на организм факторах внешней среды, и формируются элементарные потребности, биологические мотивации и сопутствующие им эмоции.

Лимбико-ретикулярный комплекс определяет состояние эмоциональной сферы, участвует в регуляции вегетативно-висцеральных соотношений, направленных на поддержание относительного постоянства внутренней среды (гомеостаза), а также энергетическое обеспечение и корреляцию двигательных актов. От его состояния зависит уровень сознания, возможность автоматизированных движений, активность двигательных и психических функций, речи, внимание, способность к ориентировке, память, состояние бодрствования и сна.

Поражение структур лимбико-ретикулярного комплекса может сопровождаться разнообразной клинической симптоматикой: выраженными изменениями в эмоциональной сфере перманентного и пароксизмального характера, анорексией или булимией, сексуальными расстройствами, нарушением памяти, в частности признаками ***синдрома Корсакова,*** при котором больной теряет способность к запоминанию текущих событий (текущие события удерживает в памяти не более 2 мин), вегетативно-эндокринными расстройствами, нару-

шениями сна, психосенсорными расстройствами в виде иллюзий и галлюцинаций, изменениями сознания, клиническими проявлениями акинетического мутизма, эпилептическими припадками.

К настоящему времени проведено большое количество исследований, посвященных изучению морфологии, анатомических связей и функции лимбической области и других структур, включаемых в лимбико-ретикулярный комплекс, однако физиология и особенности клинической картины его поражения и на сегодняшний день во многом нуждаются в уточнении. Большинство данных о его функции, особенно функции парагиппокампальной области, получено в эксперименте на животных методами раздражения, экстирпации или стереотаксиса. Полученные таким образом результаты требуют осторожности при их экстраполяции на человека. Поэтому особое значение имеют клинические наблюдения за больными с поражением медиобазальных отделов большого полушария.

В 50—60-х годах XX века в период развития психохирургии появились сообщения о лечении больных с некурабельными психическими расстройствами и хроническим болевым синдромом путем двусторонней цингулотомии (рассечение поясных извилин). При этом обычно отмечали регресс тревоги, обсессивных состояний, психомоторного возбуждения, болевых синдромов, что признавалось доказательством участия поясной извилины в формировании эмоций и боли. Вместе с тем бицингулотомия вела к глубоким личностным нарушениям, к дезориентации, снижению критичности своего состояния, эйфории.

Анализ 80 верифицированных клинических наблюдений поражения гиппокампа на базе Нейрохирургического института РАМН приведен в монографии Н.Н. Брагиной (1974). Автор приходит к выводу, что ***височный медиобазальный синдром*** включает висцеровегетативные, двигательные и психические нарушения, проявляющиеся обычно в комплексе. Все многообразие клинических проявлений Н.Н. Брагина сводит к двум основным вариантам патологии с преобладанием "ирритативных" и "тормозных" феноменов.

К первому из них относятся эмоциональные расстройства, сопровождающиеся двигательным беспокойством (повышенная возбудимость, многоречивость, суетливость, ощущение внутренней тревоги), пароксизмами страха, витальной тоски, многообразными висцеровегетативными расстройствами (изменения пульса, дыхания, желудочно-кишечные нарушения, повышение температуры, усиленное потоотделение и т. д.). У этих больных на фоне постоянного двигательного беспокойства нередко возникали приступы моторного возбуждения. ЭЭГ этой группы больных характеризовалось негрубыми общемозговыми изменениями в сторону интеграции (учащенный и заостренный альфа-ритм, диффузные бета-колебания). Повторные афферентные раздражения при этом вызывали четкие ЭЭГ-реакции, которые в отличие от нормальных не угасали по мере повторно предъявляемых раздражителей.

Второй ("тормозной") вариант медиобазального синдрома характеризуют эмоциональные нарушения в форме депрессии с двигательной заторможенностью (подавленный фон настроения, обеднение и замедление темпа психических процессов, изменения моторики, напоминающие по типу акинетико-ригидный синдром). При этом менее характерны отмеченные в первой группе висцеровегетативные пароксизмы. ЭЭГ больных этой группы характеризовалось общемозговыми изменениями, проявляющимися в преобладании медленных форм активности (нерегулярный, замедленный альфа-ритм,

группы тета-колебаний, диффузные дельта-волны). Обращало на себя внимание резкое снижение реактивности ЭЭГ

Между этими двумя крайними вариантами были и промежуточные с переходными и смешанными сочетаниями отдельных симптомов. Так, при некоторых из них характерны относительно слабые признаки ажитированной депрессии с повышенной двигательной активностью и утомляемостью, с превалированием сенестопатических ощущений, подозрительностью, доходящей у некоторых больных до параноидных состояний, ипохондрического бреда. Другая промежуточная группа отличалась крайней интенсивностью депрессивной симптоматики на фоне скованности больного.

Эти данные позволяют говорить о двояком (активирующем и тормозном) влиянии гиппокампа и других структур лимбической области на поведенческие реакции, эмоции, особенности психического статуса и биоэлектрическую активность коры. В настоящее время сложные клинические синдромы такого типа не следует расценивать как первично-очаговые. Скорее их нужно рассматривать в свете представлений о многоуровневой системе организации мозговой деятельности.

С Б. Буклина (1997) привела данные обследования 41 больного с артериовенозными мальформациями в зоне расположения поясной извилины. До операции у 38 больных на первый план выступали расстройства памяти, причем у 5 из них имелись признаки корсаковского синдрома, у 3 больных корсаковский синдром возник после операции. При этом выраженность нарастания дефектов памяти коррелировала со степенью разрушения самой поясной извилины, а также с вовлечением в патологический процесс прилежащих структур мозолистого тела.

При этом амнестический синдром не зависел от стороны расположения мальформации и ее локализации по длиннику поясной извилины. Основными характеристиками выявленных амнестических синдромов были нарушения воспроизведения слухоречевых стимулов, нарушения избирательности следов в виде включений и контаминации, неудержания смысла при передаче рассказа. У большинства больных была снижена критичность оценки своего состояния. Автором отмечено сходство этих нарушений с амнестическими дефектами у больных с лобными поражениями, что может быть объяснено наличием связей поясной извилины с лобной долей.

Более распространенные патологические процессы в лимбической области вызывают выраженные расстройства вегетативно-висцеральных функций.

Мозолистое тело (corpus callosum) — наибольшая комиссура между большими полушариями мозга. Передние ее отделы, в частности колено мозолистого тела (genu corporis callosi), связывают между собой лобные доли, средние отделы — ствол мозолистого тела (truncus corporis callosi) обеспечивают связь височных и теменных отделов полушарий, задние отделы, в частности валик мозолистого тела (splenium corporis callosi), соединяют затылочные доли.

Поражения мозолистого тела обычно сопровождаются расстройствами состояния психики больного. При этом разрушение переднего его отдела ведет к развитию "лобной психики" (аспонтанность, нарушения плана действий, поведения, критики, характерные для ***лобно-каллезного синдрома*** — акинезия, амимия, аспонтанность, астазия-абазия, ***апраксия,*** хватательные рефлексы, деменция). Разобщение связей между теменными долями ведет к ***извращению*** понимания ***"схемы тела"*** и появлению апраксии главным образом в левой руке. Разобщение височных долей может проявляться нарушением восприятия

внешней среды, потерей правильной ориентации в ней (амнестические расстройства, ***конфабуляции, синдром уже виденного*** и т. п.). Патологические очаги в задних отделах мозолистого тела нередко характеризуются признаками ***зрительной агнозии.***

14.6. Архитектоника коры мозга

Строение коры полушарий большого мозга неоднородно. Менее сложны по строению рано возникающие в процессе филогенеза древняя кора (archiocortex) и старая кора (paleocortex), относящиеся в основном к лимбической доле мозга. Большая же часть коры полушарий мозга (95,6 %) в связи со своим более поздним с точки зрения филогенеза формированием называется новой корой (neocortex) и имеет гораздо более сложное многослойное строение, но тоже неоднотипное в различных ее зонах.

В связи с тем что архитектоника коры находится в определенной связи с ее функцией, ее изучению уделено много внимания. Одним из основателей учения о цитоархитектонике коры был В.А. Бец (1834—1894), впервые в 1874 г. описавший большие пирамидные клетки двигательной зоны коры (клетки Беца) и определивший принципы разделения коры больших полушарий мозга на основные области. В дальнейшем большой вклад в развитие учения о строении коры внесли многие исследователи — А. Кэмбелл (A. Cambell), Э. Смит (E. Smith), К. Бродманн (K. Brodmann), Оскар Фогт и Сесилия Фогт (O. Vogt, S. Vogt). Большие заслуги в изучении архитектоники коры принадлежат коллективу Института мозга АМН (С.А. Саркисов, Н.И. Филимонов, Е.П. Кононова и др.).

Основной тип строения новой коры (рис. 14.5), с которым сравниваются все его участки, — кора, состоящая из 6 слоев (гомотипическая кора по Бродману).

I слой — молекулярный, или зональный, самый поверхностный, беден клетками, волокна его имеют направление, в основном параллельное поверхности коры.

II слой — наружный зернистый. Состоит из большого количества густо расположенных мелких зернистых нервных клеток.

III слой — малых и средних пирамид, самый широкий. Состоит из пирамидных клеток, размеры которых неодинаковы, что позволяет в большинстве корковых полей делить этот слой на подслои.

IV слой — внутренний зернистый. Состоит из густо расположенных мелких клеток-зерен круглой и угловатой формы. Этот слой наиболее изменчивый, в некоторых полях (например, поле 17) он разделяется на подслои, местами же резко истончается и даже вовсе исчезает.

V слой — больших пирамид, или ганглионарный. Содержит крупные пирамидные клетки. В некоторых зонах мозга слой делится на подслои, в двигательной зоне он состоит из трех подслоев, средний из которых содержит гигантские пирамидные клетки Беца, достигающие в диаметре 120 мкм.

VI слой — полиморфных клеток, или мультиформный. Состоит главным образом из треугольных веретенообразных клеток.

Строение коры мозга имеет большое количество вариаций, обусловленных изменением толщины отдельных слоев, истончением или исчезновени-

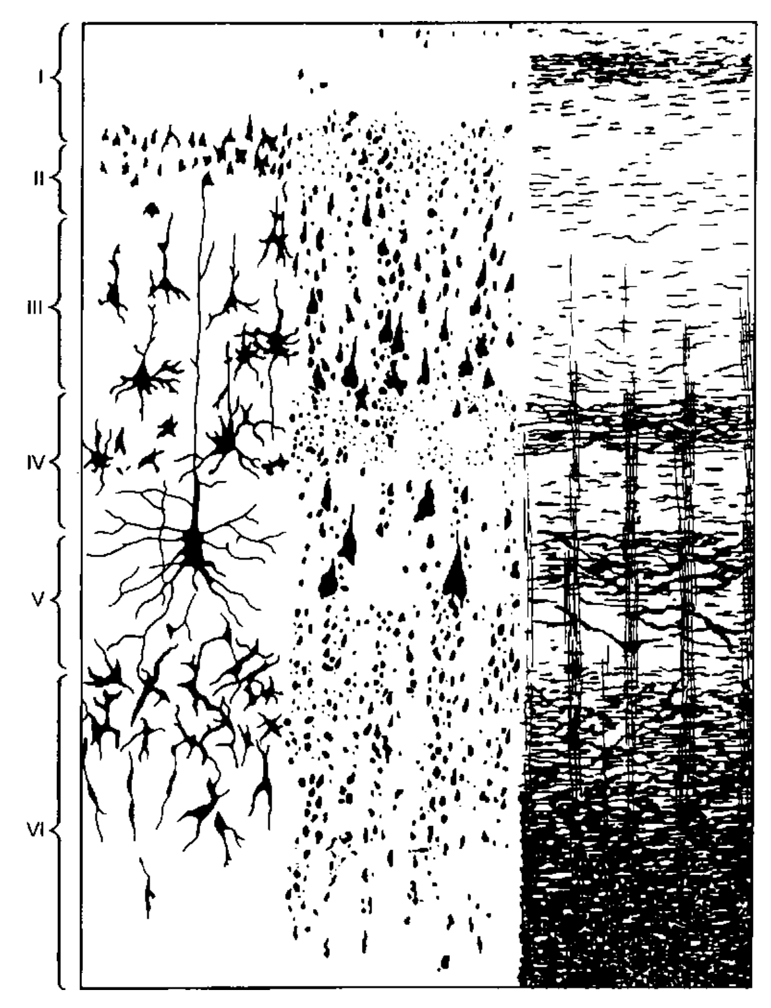


Рис. 14.**5.** Цитоархитектоника **и** миелоархитектоника двигательной зоны коры больших полушарий.

Слева: I — молекулярный слой; II — наружный зернистый слой; III — слой малых и средних пирамид; IV — внутренний зернистый слой; V — слой больших пирамид; VI — слой полиморфных клеток; справа — элементы миелоархитектоники.

ем или, наоборот, утолщением и разделением на подслои некоторых из них (гетеротипические зоны по Бродману).

Кора каждого большого полушария делится на несколько областей: затылочную, верхнюю и нижнюю теменные, постцентральную, область центральных извилин, предцентральную, лобную, височную, лимбическую, островковую. Каждая из них в соответствии с особенностями подразделяется на ряд полей, причем каждое поле имеет свое условное порядковое обозначение (рис. 14.6).

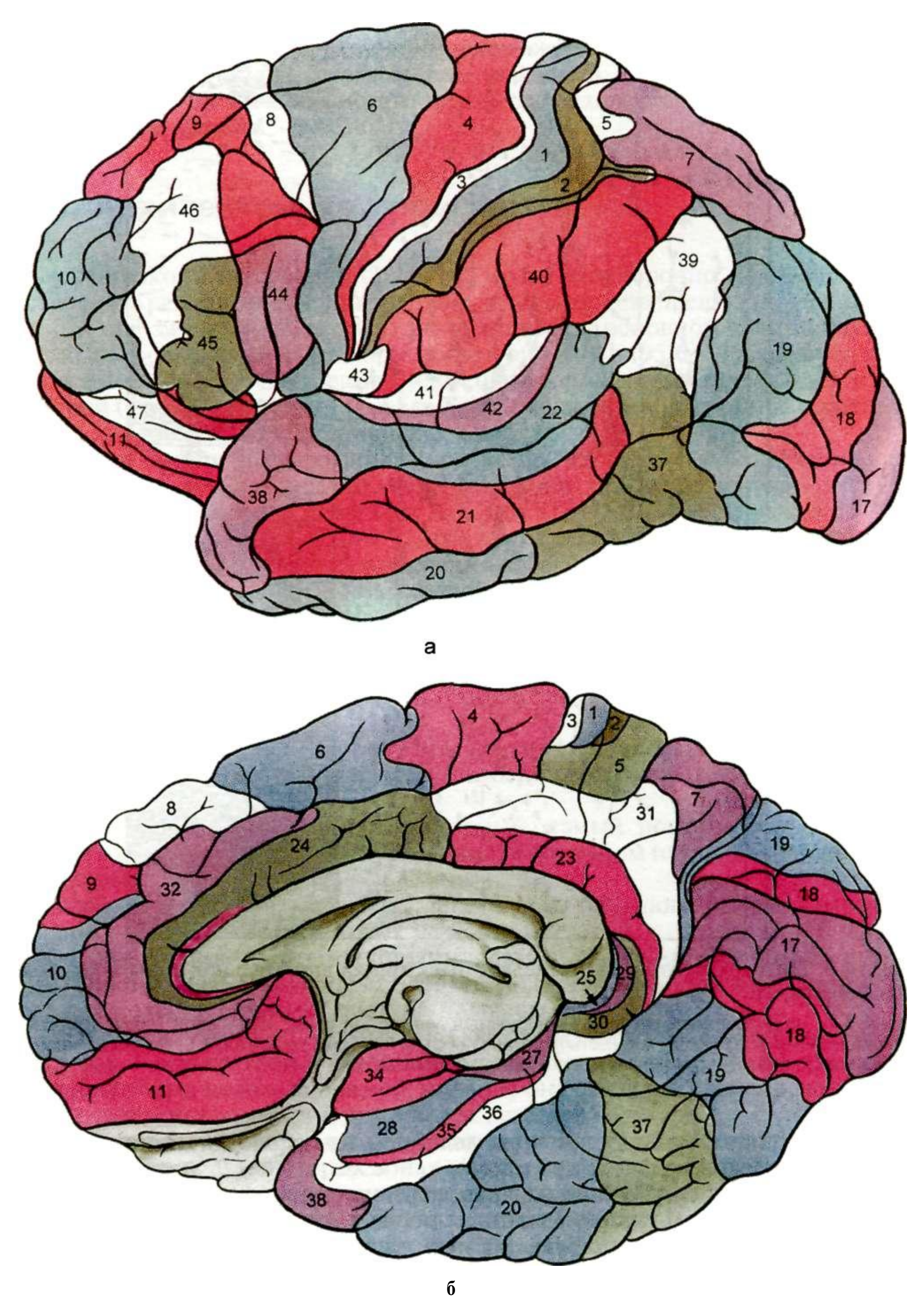


Рис. 14.6. Архитектонические поля коры больших полушарий [по Бродману]. **а — наружная поверхность;** б — **медиальная поверхность.**

Изучение архитектоники коры большого мозга наряду с физиологическими, в том числе электрофизиологическими, исследованиями и клиническими наблюдениями во многом содействовало решению вопроса о распределении функций в коре.

14.7. Проекционные и ассоциативные поля коры

В процессе развития учения о роли коры больших полушарий и отдельных ее участков в выполнении определенных функций существовали разные, подчас противоположные, точки зрения. Так, существовало мнение о строго локальном представительстве в коре мозга всех свойственных человеку способностей и функций, вплоть до самых сложных, психических (локализационизм, психоморфологизм). Ему противопоставлялось другое мнение об абсолютной функциональной равноценности всех участков коры больших полушарий мозга (эквипотенциализм).

Важный вклад в учение о локализации функций в коре большого мозга внес И.П. Павлов (1848—1936). Он выделял проекционные зоны коры (корковые концы анализаторов отдельных видов чувствительности) и расположенные между ними ассоциативные зоны, изучал в мозге процессы торможения и возбуждения и их влияние на функциональное состояние коры больших полушарий. Деление коры на проекционные и ассоциативные зоны способствует пониманию организации работы коры больших полушарий и оправдывает себя при решении практических задач, в частности при топической диагностике.

Проекционные зоны обеспечивают главным образом простые специфические физиологические акты, прежде всего восприятие ощущений определенной модальности. Подходящие к ним проекционные проводящие пути связывают эти зоны с находящимися с ними в функциональном соответствии рецепторными территориями на периферии. Примерами проекционных корковых зон являются уже описанные в предыдущих главах область задней центральной извилины (зона общих видов чувствительности) или расположенная на медиальной стороне затылочной доли область шпорной борозды (проекционная зрительная зона).

Ассоциативные зоны коры не имеют непосредственных связей с периферией. Они нахо-

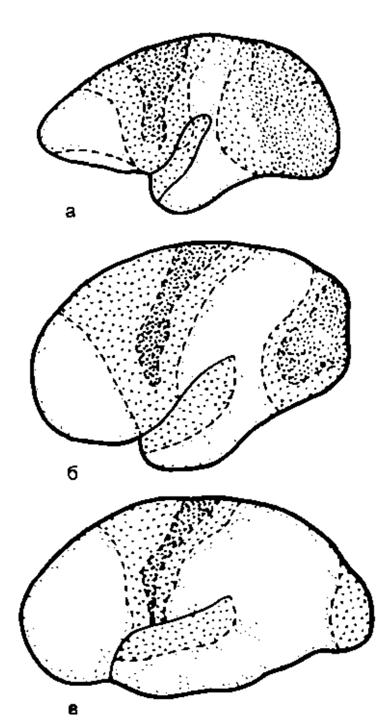


Рис. **14.7.** Дифференциация проекционных и ассоциативных зон коры больших полушарий в процессе эволюции приматов [по Г И. Полякову].

а — мозг низшей обезьяны; б — мозг высшей обезьяны; в — мозг человека. Крупными точками обозначены проекционные зоны, мелкими — ассоциативные. У низших обезьян ассоциативные зоны занимают 10 % площади коры, у высших — 20 %, у человека — 50 %.

дятся между проекционными зонами и имеют многочисленные ассоциативные связи с этими проекционными и с другими ассоциативными зонами. Функцией ассоциативных зон является осуществление высшего анализа и синтеза многих элементарных и более сложных компонентов. Здесь по существу происходит осмысление поступающей в мозг информации, формирование представлений и понятий.

Г.И. Поляков в 1969 г. на основании сравнения архитектоники коры головного мозга человека и некоторых животных установил, что ассоциативные зоны в коре больших полушарий человека составляют 50 %, в коре высших (человекообразных) обезьян — 20 %, у низших обезьян этот же показатель равен 10 % (рис. 14.7). Среди ассоциативных зон коры человеческого мозга тот же автор предложил выделять вторичные и третичные поля. Вторичные ассоциативные поля примыкают к проекционным. Они осуществляют еще сохраняющий специфическую направленность анализ и синтез элементарных ощущений.

Третичные ассоциативные поля расположены в основном между вторичными и являются зонами перекрытия соседних территорий. Они имеют отношение прежде всего к аналитической деятельности коры, обеспечивая высшие психические функции, свойственные человеку в их наиболее сложных интеллектуальных и речевых проявлениях. Функциональная зрелость третичных ассоциативных полей коры большого мозга наступает наиболее поздно и только в благоприятной социальной среде. В отличие от других корковых полей третичным полям правого и левого полушарий свойственна выраженная функциональная асимметрия.

14.8. Топическая диагностика поражений коры большого мозга

14.8.1, Проявления поражения проекционных зон коры больших полушарий

В коре каждого полушария большого мозга позади центральной извилины располагается по 6 проекционных зон.

1. В передней части теменной доли, в области задней центральной извилины (цитоархитектонические поля 1, 2, 3) находится **проекционная зона общих видов чувствительности** (см. рис. 14.4). Участки расположенной здесь коры получают чувствительные импульсы, приходящие по проекционным путям общих видов чувствительности, от рецепторного аппарата противоположной половины тела. Чем выше находится участок этой проекционной зоны коры, тем с более низко расположенными частями противоположной половины тела он имеет проекционные связи. При этом частям тела, имеющим обширную рецепцию (язык, ладонная поверхность кисти), соответствуют неадекватно большие части площади проекционных зон, тогда как другие части тела (проксимальные отделы конечностей, туловище) имеют малую площадь коркового представительства.

Раздражение патологическим процессом корковой зоны общих видов чувствительности ведет к возникновению приступа парестезии в частях тела, соответствующих раздражаемым участкам коры мозга (сенситивный Джексонов-

ский припадок), который может развернуться во вторичный генерализованный пароксизм. Поражение коркового конца анализатора общих видов чувствительности может обусловить развитие гипалгезии или анестезии в соответствующей зоне противоположной половины тела. При этом участок гипестезии или анестезии может быть вертикально-циркуляторного или корешково-сегментарного типа. В первом случае расстройство чувствительности проявляется на противоположной относительно патологического очага стороне в области губ, большого пальца или в дистальной части конечности с циркулярной границей, иногда по типу носка или перчатки. Во втором случае зона нарушения чувствительности имеет форму полосы и располагается вдоль внутреннего или наружного края руки или ноги; это объясняется тем, что внутренняя сторона конечностей представлена в передних, а наружная сторона — в задних отделах проекционной зоны анализатора общих видов чувствительности.

2. **Зрительная проекционная зона** находится в коре медиальной поверхности затылочной доли в области шпорной борозды (поле 17). В этом поле отмечается расслоение IV (внутреннего зернистого) слоя коры пучком миелиновых волокон на два подслоя. Отдельные участки поля 17 получают импульсы от определенных отделов гомонимных половин сетчаток обоих глаз; при этом импульсы, идущие от нижних отделов гомонимных половин сетчаток, достигают коры нижней губы шпорной борозды, а импульсы, идущие от верхних частей сетчаток, направляются к коре верхней ее губы.

Поражение патологическим процессом зрительной проекционной зоны ведет к возникновению на противоположной стороне квадрантной или полной гомонимной гемианопсии на стороне, противоположной патологическому очагу. Двустороннее поражение корковых полей 17 или идущих к ним проекционных зрительных путей может вести к полной слепоте. Раздражение коры зрительной проекционной зоны может обусловить появление зрительных галлюцинаций в виде фотопсии в соответствующих частях противоположных половин полей зрения.

3. **Слуховая проекционная зона** расположена в коре извилин Гешля на нижней губе латеральной (сильвиевой) борозды (поля 41 и 42), являющихся по сути дела частью верхней височной извилины. Раздражение этой зоны коры может обусловить возникновение слуховых галлюцинаций (приступы ощущения шума, звона, свиста, жужжания и т. п.). Разрушение слуховой проекционной зоны с одной стороны может обусловить некоторое снижение слуха на оба уха, в большей степени на противоположное относительно патологического очага.

4 и 5. **Обонятельная и вкусовая проекционные зоны** находятся на медиальной поверхности сводчатой извилины (лимбической области) мозга. Первая из них располагается в парагиппокампальной извилине (поле 28). Проекционную зону вкуса принято локализовать в коре оперкулярной области (поле 43). Раздражение проекционных зон обоняния и вкуса может обусловить их извращение или же ведет к развитию соответствующих обонятельных и вкусовых галлюцинаций. Одностороннее выпадение функции проекционных зон обоняния и вкуса может обусловить некоторое снижение соответственно обоняния и вкуса с обеих сторон. Двустороннее разрушение корковых концов тех же анализаторов проявляется отсутствием с обеих сторон соответственно обоняния и вкуса.

6. **Вестибулярная проекционная зона.** Локализация ее не уточнена. В то же время известно, что вестибулярный аппарат имеет многочисленные анатомические и функциональные связи. Возможно, что локализация представительства вестибулярной системы в коре до сих пор не уточнена потому, что

оно полифокально. Н.С. Благовещенская (1981) считает, что в коре мозга вестибулярные проекционные зоны представлены несколькими анатомо-функциональными, взаимодействующими между собой комплексами, которые располагаются в поле 8, в месте стыка лобной, височной и теменной долей и в зоне центральных извилин. При этом предполагается, что каждый из этих участков коры выполняет свойственные ему функции. Поле 8 — произвольный центр взора, раздражение его вызывает поворот взора в сторону, противоположную патологическому очагу, изменения ритма и характера экспериментального нистагма, особенно вскоре после эпилептического припадка. В коре височной доли располагаются структуры, раздражение которых вызывает головокружение, что проявляется, в частности, при височной эпилепсии; поражение участков представительства вестибулярных структур в коре центральных извилин сказывается на состоянии тонуса поперечнополосатой мускулатуры. При этом клинические наблюдения позволяют считать, что ядерно-корковые вестибулярные пути совершают частичный перекрест.

Признаки раздражения перечисленных проекционных зон могут быть проявлением соответствующей по характеру ауры эпилептического припадка.

И. П. Павлов считал возможным рассматривать кору предцентральной извилины, влияющую на двигательные функции и тонус мышц преимущественно противоположной половины тела, с которыми ее связывают прежде всего корково-ядерные и корково-спинномозговые (пирамидные) проводящие пути, как проекционную зону так называемого двигательного анализатора. Эта зона занимает прежде всего поле 4, на которое в основном и проецируется противоположная половина тела в перевернутом виде. В этом поле содержатся основная масса гигантских пирамидных клеток (клетки Беца), аксоны которых составляют около 4 % всех волокон пирамидного пути, а также средние и мелкие пирамидные клетки, которые вместе с аксонами таких же клеток, расположенных в прилежащем к полю 4 более обширном поле 6, участвуют в осуществлении моносинаптических и полисинаптических корково-мышечных связей. Моносинаптические связи обеспечивают главным образом быстрые и точные целенаправленные действия, зависящие от сокращений отдельных поперечнополосатых мышц.

Поражение нижних отделов моторной зоны обычно ведет к развитию на противоположной стороне ***брахиофациального*** (плечелицевого) ***синдрома*** или лингвофациобрахиального синдрома, которые часто наблюдаются у больных с нарушением мозгового кровообращения в бассейне средней мозговой артерии. При этом выявляется сочетанный парез мышц лица, языка и руки, прежде всего плеча по центральному типу.

Раздражение коры двигательной зоны (поля 4 и 6) ведет к появлению судорог в проецируемых на эту зону мышцах или мышечных группах. Чаще это локальные судороги по типу джексоновской эпилепсии, которые могут трансформироваться во вторично-генерализованный эпилептический припадок (см. главу 40).

14.8.2. Проявления поражения ассоциативных полей коры больших полушарий

Между проекционными зонами коры находятся *ассоциативные поля.* К ним поступают импульсы главным образом от клеток проекционных зон коры. В ассоциативных полях происходит анализ и синтез информации, подвергшей-

ся первичной обработке в проекционных полях. Ассоциативные зоны коры верхней теменной дольки обеспечивают синтез элементарных ощущений, в связи с этим здесь формируются такие сложные виды чувствительности, как чувство локализации, чувство веса, двухмерно-пространственное чувство, а также сложные кинестетические ощущения.

В области межтеменной борозды расположена ассоциативная зона, обеспечивающая синтез ощущений, исходящих из частей собственного тела, а поражение этого участка коры ведет к ***аутотопагнозии,*** т. е. к неузнаванию или же игнорированию частей собственного тела, или к ***псевдамелии*** — ощущению наличия дополнительной руки или ноги, а также к ***анозогнозии*** — отсутствию осознавания возникшего в связи с болезнью физического дефекта (например, паралича или пареза конечности). Причем все виды аутотопагнозии и анозогнозия возникают обычно при расположении патологического процесса справа.

Поражение нижней теменной дольки может проявляться расстройством синтеза элементарных ощущений или невозможностью сопоставления синтезированных сложных ощущений с "бывшим когда-то в восприятии подобным же образом, на основании результатов которого и происходит узнавание" (В.М. Бехтерев). Это проявляется нарушением двухмерно-пространственного чувства (графоестезии) и трехмерно-пространственного чувства (стереогноза) — ***астереогнозом.***

В случае поражения премоторных зон лобной доли (поля 6, 8, 44) обычно возникает лобная атаксия, при которой нарушается синтез афферентной импульсации (кинестетической афферентации), сигнализирующей о меняющемся в процессе совершаемых движений положении частей тела в пространстве.

При нарушении функции коры передних отделов лобной доли, имеющей связи с противоположным полушарием мозжечка (лобно-мосто-мозжечковые связи), на противоположной патологическому очагу стороне возникают статокинетические нарушения ***(лобная атаксия).*** При этом особенно отчетливыми бывают нарушения поздно развивающихся форм статокинетики — прямостояния и прямохождения. В результате у больного возникают неуверенность, шаткость походки. Во время ходьбы корпус его отклоняется назад ***(симптом Хеннера),*** ступни он ставит на одной прямой ***(лисья походка),*** иногда при ходьбе отмечается "заплетание" ног. У некоторых больных с поражением передних отделов лобных долей развивается своеобразное явление: при отсутствии параличей и парезов и сохранной возможности совершать движения ногами в полном объеме больные не могут стоять ***(астазия)*** и ходить ***{абазин).***

Поражение ассоциативных зон коры часто характеризуется развитием клинических проявлений нарушения высших психических функций (см. главу 15).

Глава 15

ВЫСШИЕ ПСИХИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ И ПРИЗНАКИ ИХ РАССТРОЙСТВА. НЕКОТОРЫЕ СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ БОЛЬШОГО МОЗГА

15.1. Общие положения

Среди многочисленных функций, выполняемых головным мозгом, весьма важное место занимает осуществление высшей психической деятельности, которая у человека достигла особенно высокого уровня развития. Информация, поступающая в проекционные зоны коры большого мозга, ее определенная обработка и формирование ощущений приводят к тому, что в ассоциативных зонах на основе анализа и синтеза этих ощущений, а также сопоставления последних с предшествующим жизненным опытом, извлекаемым из анналов памяти, образуются более сложные категории — понятия и представления, необходимые для осмысления действительности и формирования адекватного понимания ситуации и осуществления мышления.

Врожденные способности, приобретаемый опыт психической деятельности, игровые и трудовые навыки, вырабатывающиеся и накапливающиеся в течение жизни, обеспечивают формирование высших психических функций (ВПФ), проявляющихся, в частности, высоким уровнем возможностей к познанию и способностью к совершению сложных двигательных актов, т. е. гнозиса (от греч. gnosis — знание, узнавание, предметное восприятие) и праксиса (от греч. praxis — действие).

Совершенствование гнозиса и праксиса привело к возможности формирования у человека новой ступени развития психической деятельности — речи. Речь, язык способствовали развитию абстрактного мышления — высшего достижения природы, способствующего тому, что овладевший речью человек смог достичь исключительного положения среди населяющих Землю живых существ.

15.2. Функциональная асимметрия полушарий большого мозга

Учение о межполушарной асимметрии берет начало с 1861 г., когда французский врач П. Брока (P. Broca, 1824—1880) выявил в левом полушарии так называемый моторный центр речи. Исследования последующих лет позволили создать представление о различии участия левого и правого полушарий в психической деятельности. Полушарие, от которого прежде всего зависит функция речи, стало именоваться доминантным. У большинства людей им оказалась левая гемисфера.

Пониманию функциональных различий роли правого и левого полушарий мозга в формировании психики человека способствовало обследование больных, подвергшихся операциям: 1) префронтальной лейкотомии — перерезке путей, связывающих лобные отделы полушарий с подкорковыми образованиями, разработанной в 1935 г. Е. Моницом (E. Moniz, 1874—1955) для ле-

чения больных с аффективными психозами и шизофренией; 2) рассечению мозолистого тела — расщеплению мозга с целью лечения эпилепсии. В 1949 г. за разработку этих операций португальскому нейрохирургу Е. Моницу была присуждена Нобелевская премия.

В 60-х годах XX века исследования мозга после комиссуротомии проводил профессор психологии Калифорнийского университета (США) Р. Сперри (R. Sperry). Он установил, что после рассечения мозолистого тела процессы в каждом полушарии протекают независимо, словно действуют два человека — каждый со своим жизненным опытом. В каждом полушарии представлены свои функции: в левом — речь, письмо, счет, в правом восприятие пространственных отношений и не дифференцируемое словами опознание. За эти исследования Р. Сперри в 1981 г. получил Нобелевскую премию.

Большой вклад в разработку проблемы межполушарной асимметрии внесла группа нейропсихологов во главе с А.Р Лурия (1902—1977), работавшая на базе НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко в 50—70-х годах.

Функциональную асимметрию коры левого и правого полушарий можно рассматривать как эволюционное приобретение, отражающее достигнутый человеком исключительно высокий уровень функциональной дифференциации его мозга. По одной из гипотез с появлением зачатков абстрактного мышления и речи у далеких предков современного человека эти функции взяло на себя левое полушарие. В связи с этим связанная с левым полушарием правая рука постепенно становилась более активной и вместе с тем более сильной и ловкой. Абстрактное мышление и речь, находясь во взаимозависимости, постепенно совершенствовались и приобретали для человека все большую значимость.

В правом полушарии получили дальнейшее развитие функции конкретного мышления, восприятия и дифференциации неречевых звуков, музыки. Есть мнение, что правое полушарие имеет преимущества в обеспечении самосознания, в осуществлении ориентировки во внешнем пространстве, в узнавании людей по индивидуальным особенностям лица, голосу, в конструировании предметных действий.

В формировании функциональной асимметрии корковых полей большого мозга в процессе онтогенеза и последующего развития ребенка важное значение имеет наследственность. Признается, что у части людей, как правило у левшей, возможна своеобразная ротация психических функций и тогда доминантным может оказаться правое полушарие. Однако у левшей в большинстве случаев асимметрия полушарий не столь выражена, как у правшей, при этом нередко отмечается сближение функциональных возможностей правой и левой руки, и в таком случае говорят о амбидекстрии.

На практике иногда возникает потребность выяснить, праворукость или леворукость имеет место у конкретного пациента, и таким образом ориентировочно определить, какое из его полушарий следует признать доминантным. Методов такой дифференцировки несколько. Можно уточнить, какая рука у пациента сильнее, на какой руке пальцы кисти более сильные и ловкие. Силу кистей рук можно проверить кистевым динамометром. Следует проверить, какой рукой пациент предпочитает резать хлеб, зажигать спичку и т. п. Контралатеральная доминантному полушарию рука обычно оказывается сверху, если пациент аплодирует, складывает руки на груди ("по-наполеоновски"). Большой палец этой руки обычно оказывается сверху, если попросить пациента свести кисти так, чтобы пальцы одной из них оказались

между пальцами другой. На стороне, противоположной доминантному полушарию, обычно оказывается так называемая толчковая нога.

В 1981 г. Н.Н. Брагина и Т.А. Доброхотова предложили классификацию функциональных асимметрий. Неодинаковость двигательной активности правой и левой половин тела в ней рассматривается как моторная асимметрия. Неравнозначность восприятия объектов, расположенных справа и слева от сагиттальной плоскости тела, обозначается как сенсорная асимметрия. Наконец, специализация правого и левого полушарий мозга в осуществлении различных форм психической деятельности признается асимметрией психических функций.

Признается, что в процессе развития ВПФ одно из полушарий, называемое доминантным (обычно левое), специализируется на обеспечении абстрактного мышления и речи — функций, свойственных только человеку. Левое полушарие, кроме того, оказалось ведущим в формировании наиболее сложных двигательных актов. Развитие же правого полушария создает возможности совершенствовать конкретное мышление, улавливать и адекватно оценивать особенности интонаций речи, воспринимать и дифференцировать неречевые звуки, в частности звуки музыки. Правое полушарие обеспечивает общее, зрительное и пространственное восприятие (табл. 15.1).

Некоторые современные психологи и физиологи [Батуев А. Б., 1991, и др.] считают, что человек с превалированием левополушарных функций тяготеет к теории, имеет больший словарный запас и активно им пользуется, ему присуща двигательная активность, целеустремленность, способность прогнозировать события. "Правополушарный" человек тяготеет к конкретным видам деятельности, он медлителен и неразговорчив, но наделен способностью тонко чувствовать и переживать и склонен к созерцательности и воспоминаниям. В норме для большинства людей характерно двуединство этих крайних проявлений поведения и психики.

Существует мнение [Костандов Э. А., 1983] и о том, что у здорового человека имеет место взаимодополняющее сотрудничество обоих полушарий и преиму-

Таблица 15.1. **Межполушарная асимметрия**

Функции левого полушария	Функции правого полушария
Абстрактное мышление	Конкретное мышление
Речь. Логические и аналитические функции, опосредованные словом	Улавливание эмоциональной окраски, особенностей речи Правильная оценка характера неречевых звуков. Музыкальный слух
Формирование наиболее сложных двигательных актов	Общее восприятие. Конкретное зрительное восприятие
Абстрактное, обобщенное, инвариантное узнавание	Конкретное узнавание
Последовательное восприятие	Одновременное восприятие
Аналитическое восприятие	Целостное восприятие (гештальт)
Оценка временных соотношений	Оценка пространственных отношений
Установление идентичности стимулов по названиям	Установление физической идентичности стимулов
Установление сходства	Установление различий

щество функции одного из них проявляется только в определенной стадии того или иного вида нейропсихической деятельности. При этом отмечается, что, по-видимому, правое полушарие быстрее, чем левое, обрабатывает поступающую информацию. Зрительно-пространственный анализ стимулов сначала осуществляется в правом полушарии, а затем передается в левое, где происходят окончательный высший, семантический анализ и осознание характера этих стимулов.

К настоящему времени имеются основания для обобщения накопленных сведений о межполушарной асимметрии и определения значения этой асимметрии для психической деятельности человека. Т.А. Доброхотова, Н.Н, Брагина и соавт. в 1998 г. на основании литературных и собственных материалов по этой проблеме пришли к выводу, что асимметрия мозга может быть представлена как проявление его функциональной зрелости. Она нарастает в детстве, обеспечивая нормальное психическое развитие ребенка, достигает максимума к зрелому возрасту, определяя таким образом возможную для данного человека эффективность его психической деятельности, и нивелируется в позднем возрасте, что проявляется постепенным снижением продуктивности психических процессов.

15.3. Нарушения высших психических функций

Асимметрия функций полушарий большого мозга ведет к весьма существенным особенностям клинической картины у больных с поражением левого или правого полушарий большого мозга (табл. 15.2). Знание этих особенностей обычно способствует уточнению топического диагноза.

Таблица 15.2. **Особенности нарушений психических функций при поражении левого и правого полушарий большого мозга**

Левое полушарие	**Правое полушарие**
Нарушение абстрактного и логического мышления, обобщений, аналитического мышления	Расстройство образного восприятия мира, гнозиса. Агнозия на лица
Расстройство речи по типу афазии. Угасание активного поиска слов	Нарушения схемы тела, ориентации в пространстве
Невозможность кодировать вербальную информацию. Буквенная агнозия	Нарушение восприятия целого
Угнетение произвольной психической деятельности	Деперсонализация
Нарушение оценки временной ориентации заданий	Конфабуляции. Расстройства зрительной памяти
Нарушение интуиции, навыков в ремеслах	Нарушение кодирования невербальной образной информации
	Затруднение выполнения наглядно-пространственных заданий, ориентации в пространстве
	Дисфория, дистимия
	Нарушение восприятия чувственного образа, определения формы предметов

При нарушениях развития большого мозга или его поражении возникают расстройства высших психических функций, в частности гнозиса, праксиса и речи. При этом их состояние во многом определяется особенностями деятельности определенных ассоциативных зон коры большого мозга. Поражение этих зон коры ведет к развитию вариантов нарушения гнозиса, праксиса, речи, памяти. Эти расстройства известны как соответственно агнозия, апраксия, афазия, амнезия.

15.3.1. Агнозии

Агнозия — расстройство гнозиса — нарушения понимания и узнавания предметов и явлений, возникающие в связи с расстройством функций высших гностических (познавательных) механизмов, обеспечивающих интеграцию элементарных ощущений, восприятий и формирование в сознании целостных образов. Термин "агнозия" введен в 1881 г. немецким физиологом Г. Мунком (H. Munk, 1839-1912).

Агнозии многовариантньг, большинство из них сенситивные.

Сенситивная агнозия — невозможность узнавания и понимания предметов и явлений на основе отдельных ощущений (агнозия слуховая, вкусовая, тактильная, зрительная и пр.) или их синтеза. Такие формы агнозии обычно сопряжены с поражением ассоциативных территорий коры, находящихся поблизости от соответствующих проекционных зон. Они могут сочетаться с расстройством ориентации в месте и времени.

Следствием сенситивной агнозии являются расстройства сложных видов чувствительности, в частности двухмерно- и трехмерно-пространственного чувства. Эти нарушения возникают при поражении коры нижних отделов теменной доли и проявляются в контралатеральных конечностях.

Пространственная агнозия — дезориентация в пространстве или игнорирование части окружающего пространства, обычно его левой половины при патологическом очаге в правой теменной доле. Больной при этом читает текст только на правой половине страницы, срисовывает только правую часть изображения и т. п.

Слуховая, или акустическая, агнозия — вариант сенситивной агнозии, при котором проявляется расстройство узнавания слышимых звуков. При этом в случаях поражения ассоциативных полей в зоне локализации коркового конца слухового анализатора в доминантном полушарии, чаще слева, нарушается фонематический слух, а в связи с этим и понимание слышимой речи. Поражение аналогичных корковых полей справа ведет к нарушению возможности узнавать неречевые предметные звуки (шелест листвы, журчание ручья и т. п.), узнавать и воспроизводить музыкальные мелодии (амузия), при этом нарушается и восприятие мелодики слышимой (в том числе и собственной) речи, ее тембра, интонации, что в итоге может проявиться нарушением узнавания знакомого человека "по голосу" и вести к неадекватной оценке слышимых высказываний, так как смысл речи определяется не только составом слов, но и интонацией, с которой они произносятся.

Зрительная агнозия — расстройство синтеза отдельных зрительных ощущений и в связи с этим невозможность или затруднение распознавания предметов и их изображений при сохранном зрении. Особенно трудно дается узнавание предмета по его условному (контурному, штриховому, фрагментарному ит. п.) изображению (рис. 15.1), трудным оказывается, в частности,

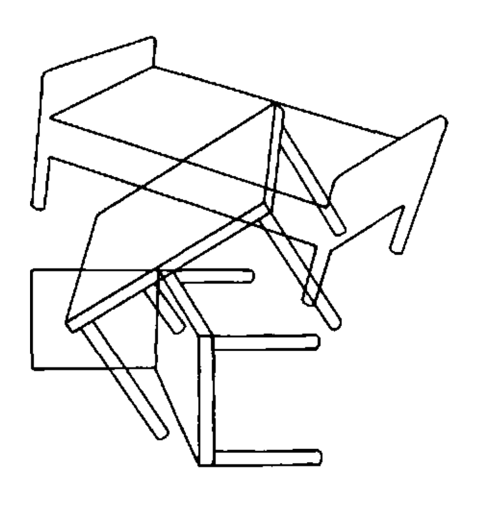


Рис. 15.1. Пример изображения предметов с пересекающимися контурами (рисунки Поппельрейтера), используемого для выявления зрительной агнозии.

распознание наслоившихся контурных изображений (рисунки Поппельрейтера). Зрительная агнозия возникает при поражении коры затылочно-теменной области (поля 18, 19, 39). При зрительной агнозии больной не в состоянии нарисовать заданный предмет, так как у него нарушено целостное восприятие его образа (рис. 15.2). Вариантами зрительной агнозии являются зрительно-пространственная агнозия, агнозия на лица, апперцептивная и ассоциативная агнозия.

Зрительно-пространственная агнозия, или пространственная апрактагнозия, — зрительная агнозия, при которой больной испытывает затруднения при составлении представления о пространственных отношениях между предметами. Это ведет к нарушению способности дифференцировать левое и правое, к ошибкам при определении времени по циферблату часов, при работе с контурной картой, к нарушению возможности ориентировки на местности, составления плана комнаты и т. п. При этом у больных обычно имеются и признаки пространственной апраксии. Возникает при поражении третичных ассоциативных зон теменно-затылочных отделов коры обычно правого полушария мозга. Описал французский невропатолог P Marie (1853—1940).

Агнозия на лица (прозопагнозия) — зрительная агнозия, проявляющаяся неузнаванием лиц или портретных изображений (рисунок, фотография и т. п.) знакомых, родственников или широко известных людей (**А.С.** Пушкин, Л.Н. Толстой, **Ю.А.** Гагарин и т. п.), а иногда на фотографии или в зеркале больной не может узнать самого себя. В то же время знакомых людей он нередко опознает по одежде, по голосу. Это признак поражения коры вторичной ассоциативной зоны в правой затылочно-теменной области. Описали в 1937 г. Н. НогГи О. Petzel.

Апперцептивная агнозия Лиссауэра — вариант зрительной агнозии. При этом больной может воспринимать простые фигуры, например мяч, но не узнает сложные изображения в связи с ограничением зрительного восприятия, он распознает лишь отдельные их признаки (размер, форма, цвет и т. п.). Однако синтез этих элементов, а следовательно, и узнавание предмета в целом больному оказываются недоступны. Под названием "апперцептивная душевная слепота" эту форму агнозии описал в 1898 г. **Н.** Lissauer.

При **ассоциативной зрительной агнозии** больной с помощью зрения воспринимает предметы или их изображения, но не в состоянии соотнести их со своим прежним опытом, распознать и определить их назначение. Больные при этом часто путают имеющие какое-то сходство предметы или их изображения, например очки и велосипед. Очень трудно распознают силуэтные, стилизованные или контурные рисунки, особенно в случаях наложения последних друг на друга (рисунки Поппельрейтера). Все эти дефекты зрительного восприятия четче проявляются, когда обследование проводят в условиях дефицита

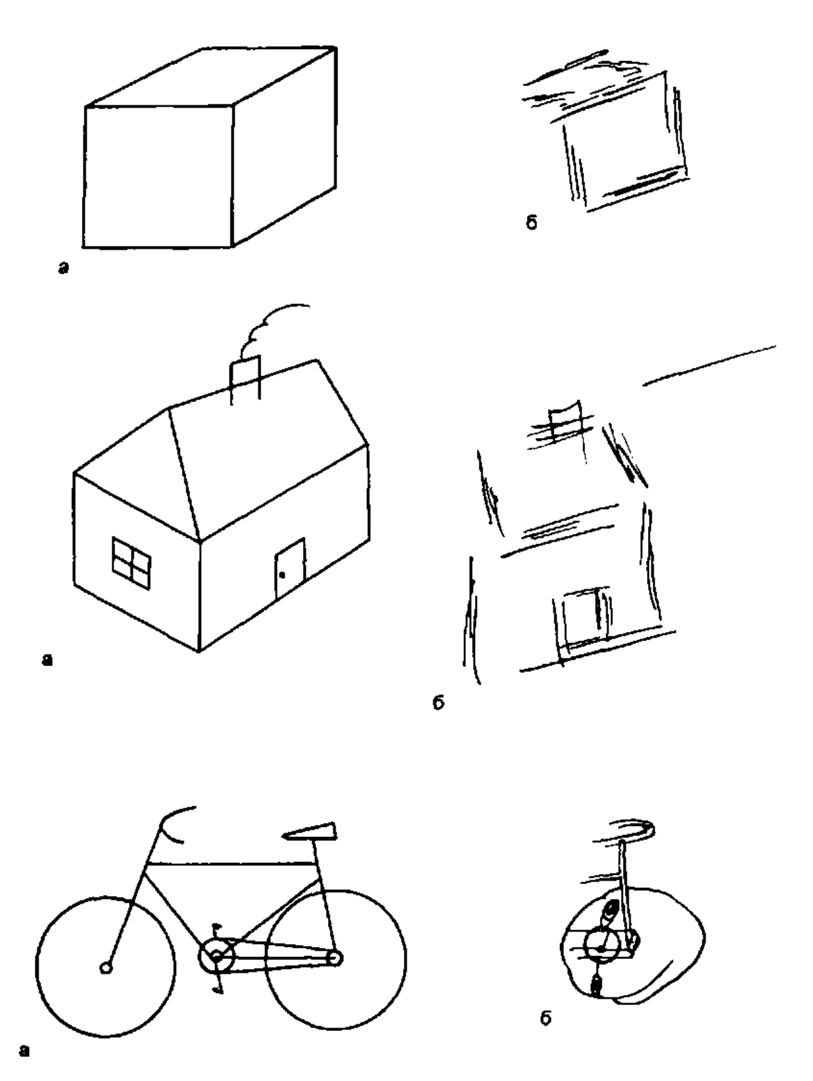


Рис. 15.2. Выявление пространственной агнозии.

а — предлагаемые больному рисунки; б — попытки скопировать эти рисунки больным с поражением правой теменной доли, игнорирующим левую половину пространства.

времени (0,25—0,5 с), регистрируемого с помощью тахистоскопа. Заболевание обычно проявляется при поражении теменно-затылочной области правого полушария мозга. Эту форму зрительной агнозии описал в 1898 г. Н. Lissauer как ассоциативную душевную слепоту. А.Р Лурия (1973) считал, что в основе синдрома лежит не оптическая агнозия, а скорее парагнозия.

Синдром Балинта — форма зрительной агнозии, проявляющаяся "психическим параличом взора", при котором больной не может воспринимать одновременно несколько предметных изображений сразу, часто сочетается с ап-

раксией взора. При этом он не в состоянии посмотреть в заданном направлении, повернуть взор в сторону объекта, оказавшегося в периферической части поля зрения. Чаще встречается при двусторонних или правостороннем ишемических очагах в теменно-затылочной области. Недостаточность "зрительного внимания" проявляется неспособностью видеть одновременно два или более небольших объекта, расположенных на некотором расстоянии друг от друга (симультанная агнозия). Если предмет случайно оказался в поле его зрения, больной видит его, но не воспринимает всего остального. При этом ему трудно разобраться в архитектонике видимого, например, видя крест, больной не может указать на его центр (перекрестье), нарисовать циферблат часов, не может воспринять ситуацию в целом, понять сюжетную картинку и т. п. Синдром Балинта обычно сочетается с оптической атаксией — неспособностью указать на предмет или взять его в руки под контролем зрения в связи с дезориентацией в пространстве. Иногда при этом отмечаются также проявления апраксии. Описал синдром в 1909 г. венгерский психоневролог R. Balint (1874—1929). Обычно он возникает при двустороннем поражении преимущественно нижнетеменно-затылочной области больших полушарий.

Соматоагнозия — аутотопагнозия, нарушение схемы своего тела. Ее варианты — анозогнозия, пальцевая агнозия. Соматоагнозия — следствие нарушения восприятия образа собственного тела, который складывается с раннего возраста на основе тактильных, кинестетических, зрительных и других ощущений. Нарушение схемы тела ведет к неадекватному восприятию собственного тела, отдельные части которого на противоположной патологическому очагу стороне могут казаться измененными по размерам и форме (метаморфопсии и ее разновидности — макро- и микроморфопсии). Возможно ощущение лишней (третьей) руки или ноги (псевдополимелия) или отсутствия ("потеря") какой-либо части или всей половины тела (анозогнозия, агностический синдром Бабинского, синдром Редлиха), обычно левой, и может рассматриваться как вариант односторонней пространственной агнозии. Соматоагнозия наблюдается при поражении коры теменной доли (поля 30 и 40) обычно в правом полушарии. При локализации очага в аналогичной зоне левой гемисферы соматоагнозия встречается в 7 раз реже. Эта патология может быть признаком органического поражения таламотеменной системы (опухоль, инсульт, контузионный очаг и т. п.). При этом обычно сочетается с гемипарезом, тяжелым общим состоянием. Соматоагнозия может быть и одним из проявлений дереализации и деперсонализации при эпилепсии, шизофрении и пр.

Вариантом соматоагнозии можно считать пальцевую агнозию — сенситивную агнозию, при которой проявляется неспособность больного узнавать, называть и показывать по заданию пальцы своей руки. Отмечается обычно при поражении теменно-затылочной области левого полушария.

15.3.2. Апраксии

Апраксия — расстройство произвольных целенаправленных действий, двигательных навыков при сохранности составляющих их элементарных движений. В норме приобретенные двигательные навыки зависят от сформированных ранее схем движений, которые запоминаются и могут при соответствующих обстоятельствах воспроизводиться. Любая осознанная деятельность при этом состоит из этапов. Первым из них является побуждение к действию, возникающее в стимулирующей ситуации. У большинства людей

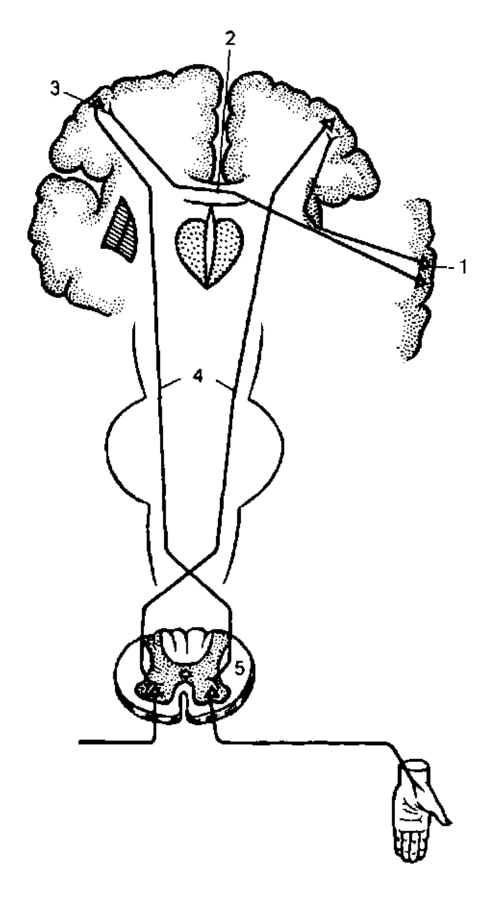


Рис. 15.3. Формирование апраксии в левой руке при поражении мозолистого тела.
1 — кора левой теменной доли; 2 — патологический очаг; **3 — предцентральная извилина, зона проекции руки; 4 — кортико-спинальные пути, 5 — периферический мотонейрон в шейном утолщении спинного мозга.**

(у правшей) побуждение к действию и включение ранее усвоенной схемы двигательного акта и ее реализация сопряжены с состоянием левой теменно-височной области, имеющей связи с левой премоторной зоной, контролирующей движения правой руки, а оттуда через мозолистое тело с двигательной зоной правого полушария, контролирующей движения левых конечностей. В связи с этим поражение срединных отделов мозолистого тела ведет к апраксии в левых конечностях, поражение же левой теменно-височной области может вести к тотальной апраксии (рис. 15.3).

Апраксия может быть *выявлена* при выполнении больным определенных двигательных актов (больной должен показать, как он пользуется расческой, зубной щеткой и т. п., повторить жесты врача, осуществить те или иные простые действия по словесному заданию). В 1900 г. по предложению Н. Liepmann (1863—1925) выделяют идеаторную, моторную и конструктивную апраксию. В дальнейшем описывались и другие ее формы. Особенно значительными в изучении апраксии и других расстройств высших психических функций признаются работы отечественного нейропсихолога А.Р Лурье и его школы.

Идеаторная апраксия, или **апраксия замысла,** характеризуется невозможностью составить план последовательных действий, необходимый для выполнения не заученного ранее сложного двигательного акта. При этом больной не в состоянии корригировать свои действия. Однако если такое действие было заучено раньше, то оно может быть выполнено автоматически за счет уже сложившихся рефлекторных механизмов. Патология описана немецким психиатром Н. Lipmann как следствие поражения премоторной зоны коры лобной доли доминантного полушария большого мозга.

Идеомоторная апраксия — апраксия, при которой нарушено выполнение действий по заданию (сжать кулак, зажечь спичку и т. п.), тогда как действия • эти при выполнении автоматизированных двигательных актов больным выполняются правильно. Особенно сложно для больного имитировать действия с отсутствующими предметами: показать, как размешивается в стакане сахар, как пользоваться ложкой, молотком, расческой и т. п. Заболевание является

следствием поражения коры премоторной зоны доминантного полушария большого мозга теменной области. При локализации патологического очага слева у правшей идеомоторная апраксия является двустронней. Если очаг локализуется в правой теменной области или в средней трети мозолистого тела, то идеомоторная апраксия проявляется только слева.

Моторная, или **кинетическая, апраксия** характеризуется нарушением осуществления двигательного акта при сохранной возможности его планирования. При этом невыполнимы и действия по подражанию, а также и по заданию. Однако осуществляемые движения оказываются нечеткими, неловкими, зачастую избыточными, плохо координированными. Больной не может выполнить символические движения (погрозить пальцем, отдать честь и т. п.). Иногда эта патология сочетается с моторной афазией и аграфией и проявляется чаще в правой руке при поражении нижних отделов левой лобно-теменной области. Заболевание описал в 1805 г. H. Liepmann (1863—1925).

Вариантом моторной апраксии является **лобная апраксия** — следствие нарушения возможности программирования и выполнения последовательной серии движений. Проявляется расстройством их темпа и плавности, нарушением "кинетической мелодии", необходимых для данного целенаправленного действия. Характерна тенденция к двигательной персеверации (повторению элементов двигательного акта или всего движения), общему мышечному напряжению. Больной при этом не может отстучать в определенной последовательности серию из сильных и слабых ритмических ударов, при письме отмечается повторение отдельных букв или их элементов. Лобная апраксия — проявление поражения премоторной области лобной доли.

Конструктивная апраксия — апраксия, при которой затруднено размещение предметов в двухмерном и трехмерном пространствах. При этом больной не может сложить целое из частей, например заданную фигуру из спичек или из мозаики, кубиков, сложить рисунок из его фрагментов и т. п. Подобные действия больной не может выполнить как по заданию, так и в результате подражания. Обычно возникает при утрате способности к нормальной ориентации в пространстве в случаях поражения коры угловой извилины, области внутритеменной борозды и прилежащих отделов затылочной доли.

Апраксия одевания (синдром Брейна) — нарушение одевания в связи с тем, что больной путает стороны одежды, обычно особенно трудно надевание левого рукава, левого ботинка; является признаком поражения коры теменной или теменно-затылочной области правого полушария мозга. Апраксия одевания — вариант конструктивной апраксии, при этом очаг поражения чаще локализуется в правой теменно-затылочной области. Синдром описал английский нейрофизиолог W. Brain (род. в 1885 г.).

Кинестетическая, или афферентная, апраксия — проявление поражения зон коры теменной области, прилежащих к постцентральной извилине, на участке противоположной стороны тела, проецируемом на ближайший фрагмент задней центральной извилины, сопровождается расстройством тонких дифференцированных движений. Является следствием дефицита информации о положении частей тела в пространстве (нарушение обратной афферентации), что ведет к расстройству движений. В период активного движения больной не может контролировать ход его выполнения. Движения поэтому становятся неуверенными, нечеткими, особенно затруднены движения, требующие значительной сложности. Кинестетическая апраксия включает в себя элементы идеомотор-

ной и кинетической апраксии. Кинестетическую (афферентную) апраксию описал в 1947 г. отечественный нейропсихолог А.Р. Лурия.

Вариантом кинестетической апраксии является **оральная апраксия,** проявляющаяся нарушением функции мышц, участвующих в обеспечении речи, глотания, ведет к нарушению речи по типу афферентной моторной афазии.

Пространственная апраксия — расстройство пространственно ориентированных движений и действий. Проявляется, например, при имитации движений рук врача, находящегося напротив пациента при пробах Г Геда (Н. Head, 1861-1940).

Апраксия взора — отсутствие произвольных движений глазных яблок в стороны при сохранности непроизвольных движений взора. Например, больной не может поворачивать взор по заданию, но следит глазами за перемещающимся предметом.

Апраксия ходьбы характеризуется нарушением ходьбы при отсутствии двигательных, проприоцептивных, вестибулярных расстройств, наблюдается при поражении коры лобных долей (премоторной области).

15.3.3. Афазии

Афазия (от греч. а — отрицание + phasis — речь) — обобщающее обозначение расстройств речи, возникающих у людей с сохранным артикуляторным аппаратом и достаточным слухом, при которых частично или полностью утрачивается возможность активно пользоваться речью для выражения мыслей и чувств или(и) понимать слышимую речь. При афазии нарушается грамматическая и лексическая структура речи. Термин "афазия" ввел в 1864 г. французский врач А. Труссо (A. Trousseau, 1801 — 1867).

Целенаправленное изучение речевой функции началось во второй половине XIX века. В 1861 г. П. Брока (P. Broca) описал нарушение способности говорить, возникающее при поражении задних отделов третьей лобной извилины (центр Брока). В 1873 г. К. Вернике (K. Wernicke) обнаружил, что при нарушении функций задней трети верхней височной извилины (центр Вернике) нарушено понимание речи. Первая из упомянутых форм расстройства речи получила название моторной (эфферентной, экспрессивной) афазии, вторая — сенсорной (афферентной, импрессивной). Тогда же отмечалось, что афазии обычно возникают при патологическом процессе в левом полушарии мозга, которое, как было отмечено, является ведущим (доминантным) у большинства людей-правшей. В той же гемисфере в дальнейшем в 1914 г. были описаны участки коры, поражение которых ведет к избирательному нарушению чтения — алексии (угловая извилина теменной доли) [Dejerine J. J., 1914] и письма — аграфии (задние отделы средней лобной извилины) [Exner S., 1881].

В 1874 г. немецкий врач К. Вернике (K. Wernicke, 1840—1905) и в 1885 г. швейцарский врач Л. Лихттейм (L. Lichtheim, 1845—1928) предложили классификацию афазий, признанную классической. Авторы стремились отразить в ней возможные особенности афазии, встречающиеся в случаях поражений различных зон доминантного полушария. При этом ими было выделено 7 форм афазии, из них 2 основные: корковые моторная и сенсорная афазии. Остальные 5 форм афазии рассматривались как следствие нарушения связей между центрами Брока и Вернике (проводниковая афазия), между этими центрами и гипотетическим центром понятий (транскортикальные моторная и сенсорная

афазии) и объясняемые поражением проекционных волокон, идущих к основным речевым центрам: субкортикальные моторная и сенсорная афазии.

В 1908 г. К. Уилсон (К. Wilson) и в 1913 г. Г. Липманн (Н. Liepmann, 1863—1925) рассматривали основные формы афазии как своеобразные варианты апраксии и агнозии, что, однако, встретило серьезные возражения. X. Джексон (J.H. Jackson, 1834—1911), уделивший много внимания высшим психическим функциям и методам их исследования в норме и при заболеваниях мозга, пришел к убеждению, что воля, память, мышление, речь являются элементами сознания и не могут быть локализованы на каком-то участке мозга. Он был первым среди неврологов, провозгласивших динамический подход к проявлениям его поражения. Подобной точки зрения придерживался и Г. Хед (Н. Haed), предложивший рассматривать нарушения речи, опираясь прежде всего на достижения лингвистики. Как и X. Джексон, он отрицал возможность связывать те или иные особенности речевой функции с определенными участками мозга. Им были выделены 4 формы афазии: вербальная, номинативная, синтаксическая и семантическая.

В 60—70-х годах XX века А.Р. Лурия разработал классификацию афазии, в основу которой положены результаты синтеза морфологических, синдромологических и лингвистических понятий. Классификация формировалась в процессе постоянного общения с нейрохирургическими больными и, таким образом, проходила клиническую апробацию. А.Р. Лурия выделял 3 формы нарушения экспрессивной речи (моторной афазии): афферентную (кинестетическую), эфферентную (кинетическую) и динамическую, а также 2 формы нарушения импрессивной речи: сенсорную и семантическую афазии; кроме того, он признавал существование амнестической афазии.

Афферентная моторная афазия возникает при повреждении постцентральных отделов доминантного полушария (нижняя часть корковых полей 1, 2, 5, 7, частично 40), получающих информацию от проприорецепторов речедвигательного аппарата и обеспечивающих кинестетическую основу артикуляции. При поражении указанного отдела мозга возникает нарушение координации работы мышц, участвующих в формировании речи, и появляются ошибки при произнесении отдельных речевых звуков, прежде всего гомоорганных, т. е. со сходными фонетическими особенностями (например, переднеязычные V, "д", V; щелевые ¥, "щ", "з", V; губные "п", "б", V).

В связи с этим экспрессивная речь оказывается невнятной, в ней возникают многочисленные замены звуков, что делает ее непонятной для окружающих, сам же больной не в состоянии ее контролировать ввиду своеобразной сенситивной атаксии в структурах, обеспечивающих формирование речи. Афферентная моторная афазия обычно сочетается с оральной (щечно-язычной) апраксией (неспособностью воспроизводить по заданию движения языком и губами, требующие значительной точности — поместить язык между верхней губой и зубами и т. п.) и характеризуется нарушением всех видов речевой продукции (речи спонтанной, автоматизированной, повторной, называния). Подробная информация об афферентной моторной афазии представлена в монографии Е.Н. Винарской (1971).

Эфферентная моторная афазия — следствие повреждения нижних отделов премоторной зоны в задней части нижней лобной извилины (зона Брока: корковые поля 44 и 45). При этом артикуляция отдельных звуков возможна, однако затруднено переключение с одной речевой единицы на другую. Речь больного замедленная, он немногословен, отмечается плохая артикуляция, требую-

23-6751

щая от него значительных усилий, речь изобилует многочисленными литеральными и вербальными персеверациями (повторениями), что проявляется, например, расстройством способности к чередованию отдельных слогов (ма-па-ма-па). Из-за пропуска вспомогательных слов и падежных окончаний речь больного иногда становится "телеграфной" При выраженных проявлениях этой формы афазии возможно формирование у больных "речевых эмболов" — повторение некоторых слов (нередко бранных), которые больной проговаривает "не к месту", передавая при этом интонацией свое отношение к ситуации. Иногда больному удается повторение вслед за обследующим отдельных слов, однако он не может повторить фразу, особенно необычную, лишенную смысла. Номинативная функция речи (называние предметов), активное чтение и письмо нарушены. Вместе с тем относительно сохранно понимание устной и письменной речи. Возможна сохранность фрагментарной автоматизированной речи, пения (больной может напеть мелодию).

Больные, как правило, осознают наличие расстройства речи и подчас тяжело переживают наличие этого дефекта, проявляя склонность к депрессии. При эфферентной моторной афазии Брока на стороне субдоминантного полушария обычно имеется гемипарез, при этом выраженность пареза значительнее в руке и на лице (по брахиофациальному типу).

Динамическая моторная афазия возникает при поражении префронтальной области кпереди от зон Брока (поля 9, 10, 11, 46), характеризуется снижением речевой активности, инициативы. При этом значительно меньше страдают репродуктивная (повторение вслед за обследующим слова, фразы) и автоматизированная речь. Больной в состоянии артикулировать все звуки, произносить слова, но у него снижена мотивация к речи. Это особенно отчетливо проявляется в спонтанной повествовательной речи. Больные как бы неохотно вступают в речевой контакт, речь у них упрощенная, редуцированная, истощающаяся в связи с затруднением поддержания в процессе речевого общения достаточного уровня психической активности. Активация речи в таких случаях возможна путем стимулирующего воздействия на больного, в частности разговора на тему, имеющую для больного высокую степень личностной значимости. Эта форма афазии описана А.Р. Лурия и может быть объяснена как следствие снижения влияний на корковые структуры со стороны активирующих систем ретикулярной формации оральных отделов ствола мозга.

Сенсорная афазия, или **акустико-гностическая афазия,** возникает при повреждении зоны Вернике, расположенной рядом с корковым концом слухового анализатора в задней части верхней височной извилины (поле 22). В основе сенсорной афазии — расстройство распознания речи в общем звуковом потоке вследствие нарушения фонематического слуха (фонемы — единицы языка, с помощью которых дифференцируются и отождествляются его составляющие; в русской речи к ним, в частности, относятся звонкость и глухость, ударность и безударность). При этом возникает и нарушение звуко-буквенного анализа и отчуждение смысла слов.

В результате при сенсорной афазии больной теряет способность дифференцировать фонемы и не в состоянии уловить различие между такими словами, как "башня" и "пашня"; "пыл", "пыль", "быль"; "замок" и "замок" и т. п., не может повторять такие сочетания слогов, как "са-за", "та-да" и т. п., так как не замечает между ними различий. Не понимая речи окружающих, больной в то же время не может отслеживать собственную речь. Вместе с тем он говорит бегло, многословен, при этом речь его изобилует аграмматизмами в

связи с множественными литеральными и вербальными парафазиями (подменой нужных звуков, слов другими звуками и словами); таким образом, экспрессивная речь больного засорена неточностями, парафазиями, неологизмами, словами-паразитами и превращается в "словесный салат", в котором окружающим трудно обнаружить смысл. Больной же, не улавливая неправильность собственной речи, нередко возмущается непонятливостью, бестолковостью окружающих. При этом неосознаваемую дефектность своей речи он стремится скомпенсировать нарастающим количеством речевой продукции.

При сенсорной афазии утеряна и способность к повторению слов. Больной не может правильно называть знакомые предметы. Наряду с нарушением устной речи больного нарушена и возможность к пониманию речи письменной, к чтению. В связи с расстройством фонематического слуха больной с сенсорной афазией делает ошибки при письме, особенно при письме под диктовку. При этом прежде всего характерны замены букв, отражающих ударные и безударные, твердые и мягкие звуки. В результате собственная письменная речь больного, как и устная, представляется бессмысленной, однако почерк при этом может быть неизмененным.

При типичной, изолированной сенсорной афазии проявления гемипареза на стороне, противоположной доминантному полушарию, могут отсутствовать или быть слабо выраженными. Однако возможна верхнеквадрантная гемианопсия в связи с вовлечением в патологический процесс, проходящий через височную долю мозга, нижней части зрительной лучистости (пучок Грасиоле).

Семантическая афазия возникает при повреждении нижней теменной дольки (поля 39 и 40). Она проявляется трудностями понимания сколько-нибудь сложных по построению фраз, сравнений, возвратных и атрибутивных логико-грамматических оборотов, выражающих пространственные отношения. Больной не ориентируется в смысловом значении предлогов, наречий: под, над, перед, за, сверху, снизу, светлее, темнее и т. п. Ему трудно понять, чем различаются фразы: "Солнце освещается Землей" и "Земля освещается Солнцем", "Брат отца" и "Отец брата", дать правильный ответ на вопрос: "Если Ваня вдет за Петей, то кто идет впереди?", нарисовать по заданию треугольник в круге, крест над квадратом и т. п.

Амнестическая (аномическая) афазия наблюдается при повреждении задних отделов теменной и височной долей левого полушария, главным образом угловой извилины (поля 37 и 40), и проявляется невозможностью называть предметы; при этом больной может правильно высказаться об их назначении (например, когда обследующий просит назвать демонстрируемый карандаш, больной заявляет: "Ну это то, чем пишут" и обычно стремится показать, как это делается). Подсказка помогает ему вспомнить нужное слово, обозначающее название предмета, при этом он может повторить это слово. В речи больного с амнестической афазией мало существительных и много глаголов. При этом активная речь беглая, сохранено понимание как устной, так и письменной речи. Сопутствующий гемипарез на стороне субдоминантного полушария нехарактерен.

Тотальная афазия — сочетание моторной и сенсорной афазии: больной не понимает обращенной к нему речи и сам в то же время оказывается неспособным к активному произнесению слов и фраз. Развивается чаще при обширных инфарктах мозга в бассейне левой средней мозговой артерии и

обычно сочетается с выраженным гемипарезом на стороне субдоминантного полушария.

Один из ведущих современных афазиологов М. Кричли (M. Critchley, 1974) предложил учитывать нередко встречающиеся в клинике проявления **минимальной дисфазии,** или **преафазии,** при которой речевой дефект проявляется настолько легко, что во время обычной беседы может остаться незамеченным как для говорящего, так и для его собеседника. Преафазия возможна как при нарастающей патологии мозга (атеросклеротическая энцефалопатия, опухоль мозга и пр.), так и в процессе восстановления нарушенных функций после инсульта, травмы мозга и т. п. (резидуальная дисфазия). Ее выявление требует особенно тщательного исследования. Она может проявляться в форме речевой инертности, аспонтанности, импульсивности, снижения способности быстро и легко подбирать нужные слова, применения преимущественно слов, встречающихся в словаре больного с большой частотой. При этом более редкие слова припоминаются с трудом и с промедлением и больной часто замещает их чаще встречающимися, хотя и менее подходящими в данном контексте словами. В речи больных становятся обильными "избитые" слова и словосочетания, речевые "штампы", привычные речевые обороты. Не найдя своевременно точных слов и словосочетаний, больной стремится к подмене слов ("ну вот эта штука, как ее") и таким образом компенсировать недостаточность качества своей речи избыточным количеством речевой продукции, в связи с чем проявляется чрезмерная многоречивость. Если отдельные задания при этом больной выполняет верно, то осуществление серийного задания (например, указательным пальцем правой руки коснуться переносицы, левой рукой взять себя за правое ухо и закрыть левый глаз) затруднено. Словесно предъявленный материал больным неудачно интерпретируется и неточно повторяется, возникают трудности при объяснении смысла таких общепринятых выражений и пословиц, как "золотые руки", "взять быка за рога", "в тихом омуте черти водятся" и т. п. Возможны трудности при перечислении предметов, относящихся к определенному классу (животных, цветов и т. п.). Речевые расстройства зачастую выявляются при составлении больным устного или письменного рассказа по картинке или на заданную тему. Помимо прочих трудностей, в процессе общения с больным может быть отмечена неуверенность восприятия словесного задания и обусловленная этим замедленность реакций на него.

Методики выявления афазии. С целью выявления афазии проверяются экспрессивная речь: спонтанная речь (участие больного в диалоге, способность давать конкретные ответы на вопросы), автоматизированная речь (перечисление времен года, дней недели, месяцев и т. п.), называние предметов и их изображений, повторная речь — повторение вслед за обследующим гласных, щелевых, взрывных, переднеязычных, губно-губных согласных звуков и звукосочетаний, имеющих различную фонетическую основу: "б-п", [1] т-д", "г-к", "па-ба", "да-та", "то-до"), повторение простых слов ("стол", "лес", "гром"), более трудных слов ("конституция", "кораблекрушение"), различных по сложности фраз, скороговорок ("Клара украла кораллы", "тридцать третья артиллерийская бригада" и т. п.). При проверке импрессивной речи прежде всего следует убедиться в понимании больным смысла отдельных слов и фраз (он должен показать называемые обследующим предметы, части тела, изображения на картинках, разъяснить различие между похожими по звучанию словами: "бочка-почка-дочка" и т. п.), проверяется также понимание боль-

ным простых и более сложных заданий: коснуться пальцем левой руки правого уха, трижды постучать по столу и т. п. Для проверки фонематического слуха выявляется способность больного различать близкие фонемы ("са-за", "да-та" и т. п.), проверяется понимание смысла фраз, имеющих усложненную логико-грамматическую структуру, подобных приведенным в абзаце о семантической афазии.

Афазия может сочетаться с другой нейропсихологической и очаговой неврологической симптоматикой: алексией, аграфией, акалькулией, апраксией, агнозией, дизартрией, речевым акинезом, афонией, признаками пирамидной недостаточности. Поэтому для определения топического и нозологического диагноза обычно возникает необходимость полного неврологического и нейропсихологического обследования больного, а при необходимости и дополнительных исследований (нейрофизиологических, рентгенологических и пр.).

При диагностике афазии следует учесть уровень интеллектуального развития больного, состояние его слуха, общее состояние и уровень сознания в период обследования. Возможна необходимость дифференцировать проявления афазии от дизартрии, афонии, мутизма, алалии. Следует учитывать, что характер речи может меняться с развитием деменции и различных форм психической патологии и имеет в этих случаях особенности, отличающие ее от афазии.

Афазия обычно сочетается с нарушениями чтения (алексия) и письма (аграфия), тогда как при афонии и дизартрии они нехарактерны. Больной в таких случаях обычно может писать и читать, при этом в первом случае нарушена звучность голоса, во втором отмечается нечеткость произношения, однако у больного нет нарушений понимания обращенной к нему речи и чтение "про себя" соответствует уровню интеллектуального развития и общему состоянию пациента.

Надо отметить также, что дизартрия, проявляющаяся лишь дисфункцией речедвигательного аппарата, возможна при поражении различных уровней головного мозга. При поражении коры прецентральной извилины доминантного полушария возможна **корковая дизартрия,** характеризующаяся фонетико-артикуляционными расстройствами.

15.3.4. Алексия

Алексия — приобретенное расстройство чтения, которое в большинстве случаев может рассматриваться как следствие афазии. При относительно легких проявлениях афазии чтение возможно, но при этом появляются пропуски и перестановки букв (литеральная паралексия), пропуски и замена слов (вербальная паралексия), непонимание прочитанного. В тяжелых случаях афазии чтение как вслух, так и про себя становится невозможным.

Алексия в сочетании с аграфией при отсутствии при этом афатических расстройств может быть следствием одного из вариантов зрительной агнозии, известном как буквенная агнозия и возникающим при поражении коры задней части угловой извилины теменной доли (поле 39) доминантного полушария. При этом больной при чтении и письме не распознает буквы или ошибается при дифференцировке сходных по начертанию букв (И-Н-П, З-Е, Ш-Щ-Ц и т. п.), возможно также расстройство адекватного восприятия

цифр, нотных знаков. Такая форма патологии известна как оптическая, или париетальная, афазия. Описал ее в 1919 г. австрийский психиатр О. Петцль (О. Potzl, 1877-1962).

Крайне редко встречается алексия без аграфии, при которой патологический очаг находится в коре медиальной части затылочной доли и в валике мозолистого тела. Алексия в таких случаях сопровождается правосторонней гемианопсией и агнозией на цвета.

15.3.5. Аграфия

Аграфия — приобретенное нарушение способности писать правильно по форме и смыслу при сохранности необходимых для этого двигательных функций. Обычно сочетается с афазией (кроме случаев буквенной агнозии) и алексией. При выраженных проявлениях афазии больной вообще не в состоянии писать, в более легких — письмо возможно, но выявляются литеральные и вербальные параграфии, проявляющиеся заменой, пропусками, перестановками букв и слов. Иногда, обычно при поражении задних отделов средней лобной извилины левого полушария (поле 6) отмечается изолированная аграфия.

15.3.6. Акалькулия

При поражении задних отделов теменно-височной области доминантного полушария возможна акалькулия — нарушение способности к проведению счетных операций, особенно опирающихся на внутренние пространственные схемы, в частности оперирование многозначными числами, в которых значение каждой цифры определяется ее разрядом. Акалькулия нередко сочетается с семантической афазией и оптической алексией. Описал шведский патолог Ф. Хеншен (F Henschen, род. в 1881 г.).

15.3.7 Амнезия

Память — это сложный психический процесс, характеризующийся фиксацией, закреплением (консолидацией), сохранением и в последующем извлечением и воспроизведением неосознанной информации и возникающих на ее основе восприятий, представлений, мыслей. Память обеспечивает возможность накопления опыта, знаний, способствует пониманию вновь поступающей информации путем ее сопоставления с уже приобретенными ранее сведениями. Она позволяет размещать все события по оси времени.

Различаются виды памяти: кратковременная (оперативная, фиксационная) и долговременная, механическая и логическая (смысловая), произвольная и эмоциональная.

Расстройство памяти — гипомнезия или амнезия (греч. amnesia — забывчивость, потеря памяти) — нарушение того или иного звена процесса, именуемого памятью, или всех составляющих ее элементов.

Оно проявляется, в частности, при корсаковском синдроме, описанном в 1889 г. С.С. Корсаковым у больных алкоголизмом. При этом синдроме, как писал С.С. Корсаков, "почти исключительно расстроена память недавнего, тогда как впечатления давнишние запоминаются довольно хорошо". Текущая

информация в таких случаях обычно сохраняется в пределах 2 мин, после чего "стирается"

Возможны и нарушения сохранения усвоенной ранее информации или ее вспоминание, извлечения, а также чувства времени и порядка прошедших событий, сопряженные с этим конфабуляции (замещения провалов памяти вымыслом, который самим больным воспринимается как вероятный факт), парамнезии (обобщенное название ложных воспоминаний и провалов памяти).

Амнезия возникает обычно при поражении медиобазальных отделов полушарий большого мозга, особенно парагиппокампа и других структур, составляющих гиппокамповый крут, или круг Пейпица, включающий также свод мозга, медиальные структуры таламуса и сосцевидное тело. Понимание, каким образом удается сохранять в памяти информацию и извлекать ее, до сих пор не достигнуто. Предполагается, что местом долговременного хранения информации являются белковые молекулы клеток мозга, возможно, клеток глии, скорее всего астроцитов.

Глобальные расстройства памяти имеют модально-неспецифический характер. Возможны и модально-специфические формы амнезии. Основные из них — зрительная (образная, иконическая) и слуховая амнезия, при первой из них у больного возникает невозможность представить зрительный образ человека или предмета, при второй — сохранить в памяти звуки, интонацию, мелодию.

Вариантами нарушения памяти являются ретроградная и антеградная амнезия, чаще проявляющиеся после черепно-мозговой травмы. Ретроградной называется амнезия, предшествующая событию, антеградная амнезия — расстройство памяти, проявившееся после события. Событием, вызывающим эти расстройства, обычно является черепно-мозговая травма, сопровождающаяся потерей сознания. Антеретроградная амнезия — сочетание ретро- и антеградной форм нарушения памяти. Возможна также эпизодическая (периодическая) амнезия.

Хроническое, прогрессирующее расстройство памяти может сочетаться с проявлениями деменции. Такое сочетание характерно для токсической и дисцируляторной энцефалопатии, пресенильных и сенильных психозов, в частности при болезнях Альцгеймера и Пика (см. главу 26).

15.3.8. Другие нарушения высших психических функций

Следует отметить, что нарушения высших психических функций возможны не только при поражении коры большого мозга. Они могут быть следствием снижения уровня сознания, возникающего, в частности, при поражении активирующих кору больших полушарий структур ретикулярной формации на уровне среднего мозга и их связей с корой, проходящих через паравентрикулярные отделы мозга и его белое вещество. Нарушения этих структур лежат в основе синдрома акинетического мутизма, динамической афазии, вегетативного состояния.

Причиной снижения уровня сознания, внимания, а вместе с тем и сужения круга интересов, нарушения интеллектуально-мнестических функций и двигательной активности могут быть не только первичные поражения нервной системы, но и вторично влияющие на нее соматические заболевания, общие инфекции, метаболические расстройства, эндогенные и экзогенные интоксикации.

15.4. Синдромы поражения большого мозга

15.4.1. Признаки поражения лобной доли

Лобный синдром может быть следствием расстройства многих механизмов, участвующих в формировании поведенческих и высших психических функций.

При поражении премоторной области лобных долей характерна патологическая инертность, пассивность, гипокинезия. При более массивном поражении инертными становятся и механизмы, ответственные за формирование программы действия. Это ведет к замене сложных двигательных актов на упрощенные, "полевые" формы поведения или инертные стереотипы, нередко сочетающиеся с "лисьей походкой" (ступни ставятся на одной линии, "след в след") или с элементами лобной атаксии — ***атаксии Брунса*** (немецкий невропатолог L. Bruns, 1858—1916), астазии-абазии — ***симптома Блока*** (французский невропатолог P. Bloq, 1860—1096). Иногда при лобном синдроме во время ходьбы появляется тенденция к отклонению туловища назад, что ведет к неустойчивости больного и может привести к его падению — ***симптом Хеннера*** (чешский невропатолог K. Henner, 1895—1967).

Преимущественное поражение базальных отделов и полюсов лобных долей сопровождается расстройством внимания, расторможенностью, может проявляться асоциальными поступками.

При лобном синдроме характерны расстройства активного восприятия, абстрактного мышления, переключения с одного вида действия на другой. При этом обычны ***персеверации*** — повторения действий (поликинезии), при разговоре повторение одних и тех же слов, при письме — слов или отдельных букв в слове, иногда отдельных элементов буквы. В таких случаях в ответ на задание простучать ритм, например "сильно — слабо — слабо", больной осуществляет серию равномерных по интенсивности постукиваний. Обычно отмечается снижение критики к своему состоянию — ***синдром Кампбелла*** (австрийский невропатолог A. Campbell, 1868—1937) и поведению, которые определяются главным образом мотивациями биологического характера.

Расстройство активного восприятия приводит к тому, что больной судит о происходящем импульсивно, по случайным признакам, не может дифференцировать воспринимаемую информацию, выделить из нее основное звено. Ему трудно из однородного фона выделить заданную фигуру, например на шахматной доске черный крест с белым центром *{проба д'Аллона,* 1923), понять содержание сложной сюжетной картины, оценка которой требует активного анализа и сопоставления деталей, создания гипотез и их проверки. Патологический процесс в доминантном полушарии в зоне Брока (поля 44, 45) обычно ведет к развитию ***афферентной моторной афазии,*** поражение левой премоторной области может обусловить ***динамическую афазию*** или фонетико-артикуляционные расстройства ***(корковую дизартрию).*** Если страдает передняя часть поясной извилины, возможны речевая акинезия, дисфония, которая в восстановительный период обычно сменяется шепотной, а в дальнейшем хриплой речью.

В случае поражения лобной доли на противоположной патологическому очагу стороне обычно проявляется ***хватательный рефлекс Янишевского—Бехтерева (А.Е.*** Янишевский, род. в 1873 г., В.М. Бехтерев, 1857—1927) — схватывание и удержание предмета, которым производится штриховое раздражение кожи ладони у основания пальцев. Тоническое сгибание пальцев воз-

можно и на стопе при штриховом ее раздражении — хватательный ***симптом Германа*** (польский невропатолог Е. Herman). Могут быть положительны также ***симптомы орального автоматизма.*** Сочетание хватательных рефлекса и проявлений орального автоматизма известно как ***симптом Штерна*** (немецкий невропатолог К. Stern). Иногда хватательный рефлекс настолько выражен, что у больного возникает непроизвольное стремление к схватыванию предметов, находящихся на расстоянии и попадающих в поле зрения — ***симптом Шустера*** (немецкий невропатолог W. Schuster, род. в 1931 г.). При лобном синдроме обычно вызываются также суставные ***рефлексы Майера*** и ***Лери, лобный рефлекс Ботеза*** (румынский невропатолог J. Botez, 1892—1953) — в ответ на штриховое раздражение ладонной поверхности супинированной кисти в направлении от гипотенара к основанию большого пальца возникает тоническое сгибание пальцев, увеличение вогнутости ладони и небольшое приведение кисти; ***лобный симптом Барре*** (французский невропатолог J. Barre, 1880—1956) — длительное застывание руки больного в приданном ей положении, даже если это положение неестественно и неудобно. Иногда отмечается склонность больного к частым прикосновениям к носу, напоминающим его вытирание, — ***симптом Дуффа.*** Признаком поражения лобной доли *является* и бедренный ***симптом Раздольского*** (отечественный невропатолог И.Я. Раздольский, 1890—1962) — непроизвольное сгибание и отведение бедра в ответ на щипок кожи передней поверхности бедра, а также при постукивании молоточком по подвздошному гребню или по передней поверхности голени. На стороне, противоположной пораженному полушарию мозга, возможна слабость мимической мускулатуры, более отчетливая в нижней части лица, — ***симптом Винсента*** (американский врач R. Vensent, род. в 1906 г.). При этом можно отметить невыразительность произвольных мимических движений при сохранной непроизвольной мимике — ***симптом Монрада—Крона.***

При поражениях коркового центра взора, обычно локализованного в задних отделах средней лобной извилины (поля 6, 8), а иногда и при патологическом очаге, достаточно отдаленном от этих участков коры, возникает поворот взора в горизонтальном направлении, при этом в острейшем периоде (эпилептический припадок, инсульт, травма) взор кратковременно может быть повернут в сторону, противоположную патологическому очагу, а в дальнейшем отклоняется в сторону очага (больной "смотрит на очаг") — ***симптом Прево*** (швейцарский врач J. Prevost, 1838—1927).

Условно выделяют два основных варианта лобного синдрома: апатико-абулический синдром и лобный синдром психомоторной расторможенности.

Апатико-абулический (апатии и безволия) ***синдром*** характерен для поражения каллезного тела, особенно при лобно-каллезной локализации патологического процесса (синдром Бристоу, описанный английским невропатологом J. Bristowe, 1823—1895). Апатико-абулический синдром представляет собой сочетание пассивности, безынициативности и абулии (безволия, безучастности, которые лишь иногда отчасти могут преодолеваться под воздействием интенсивных внешних стимулов, имеющих для больного большую личностную значимость). Характерная для лобно-каллезного синдрома триада: аспонтанность, адинамия и абулия — известна как ***синдром Серейского,*** так как была описана отечественным психиатром М.Я. Серейским (1885—1957).

Лобный синдром психической расторможенности, или ***синдром Брунса—Ястровитца*** (немецкие невропатологи L. Bruns, 1858—1916, и P. Jasrowitz), характеризуется прежде всего чрезмерной расторможенностью больного, ко-

торый при этом в своих действиях руководствуется главным образом биологическими мотивациями, игнорируя этические и эстетические нормы. Характерны болтливость, плоские шутки, каламбуры и остроты, беззаботность, беспечность, эйфория, потеря чувства дистанции в общении с окружающими, нелепые поступки, иногда агрессивность, направленная на реализацию биологических потребностей. Чаше отмечается при поражении базальных отделов и полюсов мозга. Может быть следствием менингиомы передней черепной (ольфакторной) ямки или глиальной опухоли передних отделов лобных долей, а также их контузии при черепно-мозговой травме.

При поражении лобных долей у больных, находящихся в тяжелом состоянии, возможен ***паракинез,*** или ***симптом Якоба*** (описал в 1923 г. немецкий невропатолог A. Jakob, 1884—1931), при котором возникают сложные автоматизированные жестикуляции, внешне напоминающие целенаправленные действия: собирание, потирание, поглаживание, похлопывание и т. п. При центральной гемиплегии паракинез может возникать на стороне патологического очага, что особенно характерно в острой стадии инсульта, когда паракинез может сочетаться с горметонией, психомоторным возбуждением, что особенно характерно для паренхиматозно-внутрижелудочкового кровоизлияния.

15.4.2. Признаки поражения теменной доли

Поражение постцентральной извилины проявляется расстройствами чувствительности в соответствующей части противоположной половины тела. В случае раздражения патологическим очагом, например экстрацеребральной опухолью, чаше менингиомой, участка коры постцентральной извилины в соответствующей части противоположной половины тела обычно возникают парестезии, проявляющиеся в форме ***сенситивных*** локальных эпилептических ***пароксизмов джексоновского типа.***

Поражение центральной извилины вызывает в соответствующей части противоположной половины тела зоны гипалгезии, при этом обычно в большей степени нарушается проприоцептивная чувствительность. Последнее обстоятельство может быть причиной афферентного пареза, обусловленного расстройством поступления импульсации, обеспечивающей обратную афферентацию. В результате в зоне нарушения глубокой чувствительности появляется неловкость движений, которая отчасти может быть скомпенсирована зрительным контролем за ними.

Если нарушается функция верхней теменной дольки (поля 7 и 5), возможен так называемый ***теменной парез,*** для которого характерны слабость в противоположной половине тела или преимущественно в более ограниченной ее части — в руке (при поражении поля 7) или в ноге (в случаях поражения поля 5), на мимические мышцы теменной парез не распространяется. Для теменного пареза характерно, что мышечная слабость преимущественно выражена в дистальной части конечности, тонус паретичных мышц при этом несколько снижен, сухожильные рефлексы на стороне пареза не изменены или несколько повышены, патологические пирамидные знаки при этом не выявляются. В паретичной части тела возможны замедленность и неловкость движений, иногда отчетливо проявляется атаксия позы — больной не в состоянии копировать паретичной конечностью движения, которые демонстрирует находящийся перед ним врач. В отечественной литературе теменной парез описала в 1951 г. невропатолог Л.О. Корст.

Теменной парез в сочетании с гемигипалгезией и нарушением глубокой чувствительности (главным образом тактильной и проприоцептивной) в паретичной части тела, а также с сенситивной атаксией и апраксией на стороне, противоположной патологическому очагу, известен как ***синдром верхней теменной дольки Тома*** (французский невропатолог A. Tomas, 1867—1953).

При поражении других участков коры теменной области на первый план выступает теменной сенсорный синдром, известный также как ***синдром Верже—Дежерина—Моузона*** (французские врачи M. Verger, род. в 1915 г.; J. Dejerine, 1849—1917; а также P Mouzon). Его составляют обусловленные поражением ассоциативных зон расстройства сложных видов чувствительности: чувства положения, локализации, тактильной дискриминации (выявляется при *пробе Тауберга),* двухмерно- и трехмерно-пространственного чувства (стереогноза).

Синдром нижней теменной дольки, или синдром Крапфа—Куртиса (американский психиатр E. Krapf и немецкий врач F. Curtis, род. 1896 г.), — расстройство трехмерно-пространственного чувства (астереогноз, описал в 1894 г. немецкий невролог K. Wernicke, 1840—1905), пространственная и конструктивная апраксия, нарушение схемы тела, а при локализации патологического очага слева — пальцевая агнозия, возможны также проявления амнестической и семантической афазии, алексии и аграфии в связи с развитием буквенной агнозии.

Поражение в левом полушарии прилежащих к нижней части постцентральной извилины структур нижней теменной дольки, входящих в состав надкраевой извилины, может обусловить оральную апраксию и сопряженное с ней расстройство речи по типу афферентной моторной афазии, обусловленное нарушением кинестетической основы движений артикуляционного аппарата.

При патологическом очаге справа возможны игнорирование левой половины тела и окружающего пространства, ощущение лишних конечностей (псевдомелия), ощущение деформации и изменения размеров левых руки и ноги, убежденность в наличии слева дополнительных конечностей — ***синдром Ленца*** (немецкий психиатр H. Lenz, род. в 1912 г.).

Иногда при поражении теменной доли возникает аутотопогнозия, проявляющаяся, в частности, отсутствием защитных реакций в ответ на болевые раздражители, — ***синдром Шильдера—Штенгля*** (американский врач P Schilder, 1886-1940, и K. Stengl).

В случаях поражения теменно-затылочной области коры правого полушария возможно развитие ***апрактоагностического синдрома Г. Экаэна*** (описал в 1956 г английский врач H. Hecaen), который представляет собой сочетание левосторонней пространственной агнозии, аутотопогнозии, апрактических расстройств, в частности апраксии одевания, вследствие нарушения топографических представлений и понятий.

Поражение коры теменно-височной области левого полушария может обусловить сочетание сенсорной афазии, буквенной агнозии и акалькулии — ***синдром Бьянки*** (итальянский психиатр L. Bianchi, 1848—1927). При поражении теменно-затылочной области доминантного полушария характерны буквенная агнозия, ведущая к алексии и аграфии, элементы амнестической афазии, пальцевой агнозии и, возможно, гемианопсии — ***синдром Дежерина*** (французский невропатолог J. Dejerine, 1849—1917).

При раздражении оперкулярной зоны и островка Рейля характерны непроизвольные жевательные движения, причмокивания, облизывания, глотательные движения ***(оперкулярный синдром).***

15.4.3. Признаки поражения височной доли

Поражение височной доли доминантного полушария обычно ведет к речевой агнозии и расстройству речи по типу сенсорной афазии, сочетающейся с алексией и аграфией, реже наблюдаются проявления семантической афазии. При поражении задних отделов височной доли возможны буквенная агнозия и обусловленные этим алексия и аграфия без афазии, которые нередко сочетаются с акалькулией. Поражение правой височной доли может сопровождаться нарушением дифференцировки неречевых звуков, в частности амузией. В таких случаях правополушарная патология подчас ведет к расстройству адекватной оценки речевых интонаций обращенной к больному речи. Он понимает слова, но не улавливает их эмоциональной окраски, которая обычно отражает настроение говорящего. В связи с этим шутка или ласковая тональность обращенной к больным речи ими не улавливаются. Результатом могут быть неадекватные с его стороны реакции на сказанное.

При раздражении височной доли могут быть слуховые, обонятельные, вкусовые, иногда и зрительные галлюцинации, которые обычно представляют собой ауру припадков, характерных для височной эпилепсии. Височная эпилепсия может проявляться в форме психических эквивалентов, периодов амбулаторного автоматизма, метаморфопсии — искаженного восприятия размеров и формы окружающих предметов, в частности макро- или микрофотопсии, при которых все окружающие предметы представляются слишком большими или неестественно мелкими, а также состояния дереализации, при которых у больного оказывается измененным отношение к действительности. При этом незнакомая ситуация воспринимается как знакомая, уже виденная (deja vu), уже пережитая (deja vecu), известное — как неизвестное, никогда не виденное (jamais vu) и т. п. При височной эпилепсии обычны выраженные вегетативные расстройства, неадекватные эмоциональные реакции, прогрессирующие изменения личности. При этом эпилептогенный очаг чаще располагается в медиальных структурах височной доли.

Двустороннее поражение медиобазальных отделов височной доли, входящих в состав гиппокампова круга, обычно сопровождается нарушениями памяти, прежде всего памяти на текущие события, подобные амнезии при синдроме Корсакова.

При локализации патологического очага в глубинных отделах височной доли на противоположной стороне возникает верхнеквадрантная гомонимная конгруэнтная (симметричная) гемианопсия, обусловленная поражением зрительной лучистости. При поражении расположенного в глубине переднемедиальных отделов височной доли миндалевидного тела возникают сложные изменения в эмоциональной и психической сферах, вегетативные расстройства — повышение артериального давления.

Известный в литературе синдром Клювера—Бьюси (неспособность к опознанию предметов с помощью зрения или ощупывания и возникающее при этом стремление хватать их ртом в сочетании с эмоциональными расстройствами) был описан в 1938 г. американскими исследователями — невропатологом Н. Kluver и нейрохирургом Р Вису, наблюдавшими эту патологию в эксперименте на обезьянах после удаления у них с обеих сторон медиобазальных отделов височных долей. В условиях клиники этот синдром пока никто не видел.

15.4.4. Признаки поражения затылочной доли

Затылочная доля обеспечивает главным образом зрительные ощущения и восприятия. Раздражение коры медиальной поверхности затылочной доли вызывает фотопсии в противоположных половинах полей зрения. Фотопсии могут быть проявлением зрительной ауры, указывающей на вероятную затылочную локализацию эпилептогенного фокуса. Кроме того, причиной фотопсии могут быть проявления выраженной ангиодистонии в бассейне корковых ветвей задней мозговой артерии в дебюте приступа офтальмической (классической) мигрени.

Деструктивные изменения в одной из затылочных долей ведет к полной или частичной гомонимной конгруэнтной гемианопсии на противоположной стороне. При этом поражение верхней губы шпорной борозды проявляется нижнеквадрантной гемианопсией, а развитие патологического процесса в нижней губе той же борозды ведет к верхнеквадрантной гемианопсии. Надо обратить внимание на то, что даже полная (обрезная) гомонимная гемианопсия обычно сопровождается сохранностью центрального зрения.

Поражение конвекситальной коры затылочной доли (поля 18, 19) может обусловить нарушения зрительного восприятия, появление иллюзий, зрительных галлюцинаций, проявления зрительной агнозии, синдрома Балинта.

В случаях нарушения функции таламокорковых проводящих путей, в частности зрительной лучистости, может проявиться ***синдром Риддоха.*** Его характеризуют снижение внимания, нарушение ориентации на местности, способности точно локализовать видимые предметы. Трудность понимания положения предмета в пространстве нарастает, если предмет находится на периферии полей зрения. При этом больные не осознают своего дефекта (своеобразная анозогнозия). Возможны гомонимные гемигипопсия или гемианопсия, но центральное зрение при этом обычно сохранено. Синдром описал в 1935 г. английский врач G. Riddoch (1888—1947).

Глава 16
СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

16.1. Общие положения

Для уточнения топического и нозологического неврологического диагноза, помимо лабораторных исследований, дающих главным образом информацию о составе жидких сред (кровь, моча, цереброспинальная жидкость), иммунологических и биологических исследований, применяются электрофизиологические, рентгенологические, ультразвуковые методы, а в последние десятилетия и неинвазивные методы визуализации головного и спинного мозга — компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ), позитронно-эмиссионная томография (ПЭГ). При этом данные, полученные с помощью этих методов, в процессе диагностики поражений и заболеваний нервной системы нередко имеют очень важное, а иногда и решающее значение.

Вместе с тем дополнительными специальными методами исследования надо пользоваться в случаях действительной целесообразности их применения. Поэтому, за исключением экстремальных ситуаций, к ним надо прибегать, если создавшееся после клинического обследования больного мнение о диагнозе нуждается в уточнении.

В процессе составления плана проведения физиологических, рентгенологических и других специальных исследований надо учитывать их информативность и возможность возникновения при них побочных явлений и осложнений. Необоснованных исследований следует избегать, так как они ведут к дополнительной затрате времени и к излишним материальным расходам, а некоторые из методов, особенно инвазивные, могут оказаться небезразличны для состояния пациента.

16.2. Электрофизиологические методы

16.2.1. Диагностика электровозбудимости нервно-мышечного аппарата

К электродиагностике прибегают при решении вопросов о характере и степени поражения периферических двигательных нейронов и иннервируемых ими мышечных волокон. При этом в ряде случаев при анализе результатов исследования возникают и некоторые дополнительные возможности уточнения диагноза.

Для исследования электровозбудимости можно пользоваться различными приборами, в частности отечественным аппаратом КЭД (классическая электродиагностика), пантостатом и др. Эти приборы получают ток от собственной электробатареи или от электросети. Из электродов один, индифферентный, площадью 50—100 $см^2$, другой, активный, в форме шарика или пуговки площадью 3—5 $см^2$. Активный электрод соединен с рукояткой, снабженной

прерывателем тока. Прибор имеет трансформаторную систему и амперметр для определения силы тока, а также приспособление, позволяющее делать активным то катод, то анод.

Раздражение нерва и мышцы постоянным (гальваническим) током и импульсным (переменным, фарадическим) с частотой 40—50 Гц, длительностью импульса 1 мс позволяет судить о количественном и качественном изменении их возбудимости. При раздражении мышцы (прямое раздражение) или нерва (непрямое раздражение), обеспечивающего двигательную иннервацию этой мышцы, в норме возникает мышечное сокращение. Раздражение осуществляется с определенных участков кожи, именуемых двигательными (моторными) точками, которые располагаются в местах расположения нерва близко к поверхности тела; поиску этих точек помогают созданные на основании анатомических представлений и эмпирических данных схематические рисунки.

Исследование электровозбудимости мышц и нерва импульсным током позволяет определить только количественное изменение порога их возбудимости. При силе импульсного тока выше пороговой в течение всего периода прямого или непрямого раздражения мышцы возникают ее тетанические сокращения.

Исследование электровозбудимости мышцы и нерва постоянным током дает более полное представление о состоянии нервно-мышечного аппарата. Постоянный ток в норме вызывает молниеносное сокращение мышцы лишь в момент замыкания и размыкания электрической цепи (закон полярного раздражения Дюбуа—Реймона). При этом порог возбудимости нервов варьирует в пределах от 0,5 до 3,0 мА.

В норме катод (отрицательный полюс) сильнее раздражает мышцу (вызывает ее сокращение при меньшей силе тока), чем анод (положительный полюс), т. е. катодзамыкательное сокращение (КЗС) больше анодзамыкательного (АЗС). Кроме того, анодзамыкательное сокращение больше анодразмыкательного (АРС), а последнее — катодразмыкательного (КРС). В итоге полная формула нормальной электрической реакции (полярная формула) выглядит так: КЗОАЗОАРСЖРС.

При ***периферическом параличе мышцы*** (ее денервации) исследование электровозбудимости, реакция ее на раздражение электрическим током изменяется качественно, при этом обнаруживается реакция перерождения (РП) — reactio degenerations (RD).

Признаки реакции перерождения: 1) на раздражение нерва как импульсным, так и постоянным током мышечных сокращений нет; 2) раздражение мышцы импульсным током также не вызывает ее реакции, прямое же раздражение мышцы постоянным током сопровождается ее сокращением, но при этом АЗОКЗС, а само сокращение мышцы не быстрое, как в норме, а вялое, червеобразное. Такое состояние электровозбудимости наступает приблизительно через 2 нед после перерыва нерва или после гибели тел соответствующих периферических мотонейронов и называется полной реакцией перерождения (ПРП).

При длительной (более года) полной реакции перерождения мышцы может вообще исчезнуть ее способность реагировать как на импульсный, так и на постоянный ток. Такая полная утрата электровозбудимости мышцы указывает на развитие в ней необратимых дегенеративных процессов.

При ***периферическом парезе*** мышцы вследствие неполного нарушения функции иннервирующего ее двигательного нерва может наблюдаться не-

полная (частичная) реакция перерождения; в таких случаях при непрямом раздражении импульсным и постоянным электрическим током, а также при прямом раздражении импульсным электрическим током возбудимость мышцы сохраняется, но резко снижена, и при этом раздражении постоянным током катодзамыкательное сокращение оказывается приблизительно таким же, как и анодзамыкательное, т. е. КЗС = АЗС, а темп сократительной реакции мышцы замедленный.

При ***центральном парезе*** или ***параличе*** наблюдается снижение порога электровозбудимости, ***при миопатии*** — он повышается. При ***миотонии*** возникает так называемая миотоническая реакция: раздражение мышцы сопровождается длительным ее сокращением и медленным расслаблением. При ***миастении*** может быть выявлена патологическая утомляемость мышцы, при этом каждое последующее мышечное сокращение сопровождается повышением порога возбудимости; в таких случаях для получения эффекта требуется постепенное увеличение силы тока.

Таким образом, исследование электровозбудимости нервно-мышечного аппарата способствует дифференциации первичного и вторичного поражения мышцы и распознаванию характера паралича или пареза, а также нозологической диагностике некоторых нервно-мышечных заболеваний. Наличие полной или неполной (частичной) реакции перерождения указывает на степень поражения структур периферической нервной системы или мышцы. Кроме того, состояние электровозбудимости помогает составить представление о более вероятном прогнозе. Повреждение периферического нерва, протекающее без реакции перерождения или с частичной реакцией перерождения, позволяет надеяться на сравнительно быстрое (через 4—6 нед) восстановление функции иннервируемых этим нервом мышц. Выявление полной реакции перерожде ния указывает на тяжелое поражение нервно-мышечного аппарата и делает шансы на восстановление нарушенных функций сомнительными. Полная ут рата электровозбудимости мышцы указывает на практически абсолютную не возможность восстановления ее функции.

16.2.2. Электромиография

Электромиография (ЭМГ, классическая ЭМГ) — более современный и ш формативный метод диагностики нервно-мышечных заболеваний, основа! ный на регистрации спонтанных колебаний электрических потенциалов MI шечных и нервных волокон. Впервые запись ЭМГ осуществил в 1907 г. Н. F per. Однако распространение на практике метод получил в 30-е годы. В 1948 R. Hodes предложил методику определения скорости распространения вс буждения (СРВ) по двигательным волокнам периферических нервов в кл нических условиях. В том же году М. Dawson и G. Scott разработали мет дику определения СРВ по афферентным волокнам периферических нерв< что и положило начало электронейрографии.

При суммарной ЭМГ анализируются биопотенциалы множества дви тельных единиц, образующих интерференционную, или суммарную, крив) По одной из классификаций суммарной ЭМГ, предложенной Ю.С. Юси. вичем еще в середине прошлого века, выделяется 4 типа.

1-й тип — ЭМГ с быстрыми, частыми, изменчивыми по амплитуде ко баниями потенциала (частота колебаний 50—100 Гц); ЭМГ этого типа ре стрируется в норме, а в случаях снижения амплитуды колебаний потенци

регистрируется у больных с различными формами миопатии, радикулоневрита, центральными парезами мышц.

2-й тип — уменьшенная частота колебаний на ЭМГ (менее 50 Гц), когда визуально хорошо прослеживаются отдельные колебания потенциалов, частота которых может быть менее 10 Гц (тип IIA, тип "частокола") или более высокой — до 35 Гц (тип ПБ); проявляется в случаях невритических и нейрональных поражений.

3-й тип — залпы частых осцилляции длительностью 80—100 мс (частота колебаний 4—10 Гц), характерен для всех заболеваний, при которых имеют место повышение мышечного тонуса по экстрапирамидному типу и насильственные движения — гиперкинезы.

4-й тип — "биоэлектрическое молчание" — отсутствие биоэлектрической активности мышцы, несмотря на попытку вызывать произвольное*или тоническое напряжение мышц. Наблюдается при вялых параличах в случае поражения всех или большей части иннервирующих их периферических мотонейронов.

При проведении ЭМГ-исследования исследуется потенциал в мышце, возникающий при ее прямой, непрямой или рефлекторной стимуляции. При этом чаще проверяется реакция мышцы в ответ на стимуляцию иннервирующего ее нерва. Среди вызванных электрических ответов выделяются М-ответ — потенциал, возникающий при электрическом раздражении двигательных волокон нерва, Н-ответ — рефлекторный, возникающий в мышце при раздражении низкопороговых чувствительных волокон нерва, и F-ответ, проявляющийся в мышце при электрической стимуляции двигательных аксонов нерва, обусловленный антидромным проведением волны возбуждения от места стимуляции к телу мотонейрона, возбуждения его и обратного проведения волны возбуждения до иннервируемых этим мотонейроном мышечных волокон.

Развитие метода и совершенствование диагностической аппаратуры способствовали формированию его направлений: 1) собственно электромиографические исследования, т. е. регистрация спонтанной мышечной активности в покое и при различных формах двигательной активности **(глобальная ЭМГ);** 2) стимуляционная электромиография и **электронейрография.** Сочетание этих двух направлений нередко обозначается термином **электронейромиография.**

Наиболее информативной оказалась классическая ЭМГ с игольчатыми электродами.

В настоящее время ЭМГ является основным методом в диагностике болезней периферических мотонейронов, нервов, мышц, нервно-мышечной передачи.

Возможности метода. ЭМГ позволяет получить объективные сведения, способствующие решению следующих вопросов. 1) Имеется ли повреждение чувствительных волокон нерва? 2) Снижение мышечной силы у больного нейрогенной природы или речь идет о первичной миопатии? 3) Нарушена ли нейромышечная передача? 4) Имеется ли валлеровское перерождение нервных волокон и продолжается ли процесс денервации? 5) Если нерв поврежден, то преимущественно страдают осевые цилиндры нервных волокон или их миелиновая оболочка? 6) В случае невропатии: связана ли хроническая частичная денервация мышц с повреждением нервных корешков, ствола нерва или объясняется полиневропатическим процессом?

Таким образом, применение ЭМГ-исследования дает возможность выявить поражения нейромоторного аппарата: первично-мышечного, неврального, пе-

реднерогового. При этом возникает возможность дифференцировать единичные или множественные невропатии (моно- и полиневропатии), аксональные и демиелинизирующие невропатии; провести топическую диагностику поражения спинномозговых корешков, нервного сплетения или периферического нерва; определить уровень компрессии нерва при туннельных синдромах, а также состояние нервно-мышечной передачи.

Использование метода игольчатой миографии дает возможность определить некоторые особенности денервационно-реиннервационного процесса, что важно для оценки тяжести поражения периферических нервов, прогноза и соответственно планирования лечебной тактики.

Диагностика должна проводиться с учетом клинической картины заболевания, поскольку изменения электрической активности мышц связаны с определенными симптомами, а не с нозологическими формами.

Методика. Для проведения ЭМГ используют специальный аппарат — электромиограф, состоящий из электронного усилителя и регистрирующей системы (осциллографа). Он обеспечивает возможность усиления биотоков мышцы в 1 млн раз и более и регистрирует их в виде графической записи. Отведение мышечных биопотенциалов осуществляется с помощью поверхностных или игольчатых электродов. При этом поверхностные электроды позволяют регистрировать суммарную электрическую активность многих мышечных волокон. Игольчатые электроды, погружаемые в мышцу, могут регистрировать биоэлектрические потенциалы отдельных ***двигательных единиц*** (ДЕ) — понятие, введенное Ч. Шеррингтоном для обозначения комплекса, состоящего из периферического мотонейрона, его аксона, ветвлений этого аксона и совокупности иннервируемых мотонейроном мышечных волокон.

При анализе ЭМГ учитывается частота биопотенциалов, величина их амплитуды (вольтаж), а также общая структура осциллограмм (монотонность осцилляции или их расчлененность на залпы, частота и длительность этих залпов и пр.).

ЭМГ производится при различном состоянии исследуемых мышц: при их расслаблении и произвольном сокращении, при рефлекторных изменениях их тонуса, возникающих во время сокращения других мышц, во время вдоха, при эмоциональном возбуждении и пр.

У здорового человека в покое (при произвольном расслаблении мышц) на ЭМГ наблюдаются слабые, низкоамплитудные (до 10—15 мкВ), высокочастотные колебания. Рефлекторное повышение тонуса сопровождается небольшим усилением амплитуды биопотенциалов мышцы (до 50—100 мкВ). При произвольном мышечном сокращении возникают частые высокоамплитудные колебания (до 1000—3000 мкВ).

При *заболеваниях,* сопровождающихся денервацией мышцы, вовлечение в патологический процесс чувствительных волокон нерва позволяет дифференцировать невропатию от поражения клеток передних рогов спинного мозга. При ЭМГ возможно объективное раннее (иногда в доклинической стадии) выявление нарушений функции нервно-мышечного аппарата, определение уровня его поражения (центральный, сегментарный, невропатический, нервно-мышечных синапсов, миопатический), а также характера (аксонопатия, миелинопатия), степени и стадии поражения периферических нервов. Установление характера невропатического процесса имеет важное значение, так как способствует диагностике основного заболевания и разработке наиболее рациональной программы лечения.

Если электродиагностические данные указывают на аксонопатию, особенно в случае прогрессирующей полиневропатии с подострым или хроническим течением, есть основание считать вероятным наличие метаболических нарушений или экзогенной интоксикации. Если же в процессе электродиагностики выявляется первичная демиелинизация нерва, среди возможных причин заболевания следует рассмотреть приобретенную демиелинизирующую невропатию, обусловленную нарушением иммунитета, или наследственные невропатии, отдельные формы которых сопровождаются равномерным и резко выраженным снижением скорости проведения возбуждения по нервам.

ЭМГ позволяет также судить о *состоянии нервно-мышечной передачи,* способствует выявлению ее нарушения. Кроме того, ЭМГ дает возможность контролировать регенеративный процесс после травматического поражения нерва, помогая таким образом решать вопрос о целесообразности в таких случаях нейрохирургического вмешательства.

При *первичной мышечной патологии* характерно снижение амплитуды биопотенциалов, укорочение длительности одиночного потенциала и увеличение процента полифазных потенциалов (в норме до 15—20 %). При поражении периферических нервов возникает снижение амплитуды осцилляции, возможно появление неритмичных потенциалов фибрилляции с амплитудой до 200 мкВ. Если развивается периферический паралич с дегенерацией нервных и мышечных волокон, биопотенциалы исчезают (наступает биоэлектрическое "молчание").

Поражение структур передних рогов спинного мозга сопровождается уменьшением частоты осцилляции; фасцикуляции в таких случаях отражаются на графике ритмичными потенциалами с амплитудой до 300 мкВ и частотой 5—35 Гц — "ритм частокола" При центральных парезах во время произвольных движений снижается амплитуда колебаний, в то же время при рефлекторных повышениях мышечного тонуса амплитуда биопотенциалов резко увеличивается и появляются частые несинхронные колебания.

При исследовании *функции периферического нерва* важную информацию можно получить при определении скорости проведения импульсов и параметров вызванных потенциалов действия. С этой целью проводится электронейромиография — метод, при котором классическая ЭМГ сопровождается электрической стимуляцией периферического нерва с последующим анализом параметров вызванных потенциалов, регистрируемых с мышцы (стимуляционная электромиография) или с иннервирующего ее нерва (стимуляционная электронейрография). При этом возможны регистрация и анализ параметров вызванных потенциалов (ВП) мышцы и нерва (латентный период, форма, амплитуда и длительность ВП), определение скорости проведения импульсов по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов, подсчет моторно-сенсорного и краниокаудального коэффициентов асимметрии и выявление отклонения их от нормы, определение числа функционирующих двигательных единиц (ДЕ).

Метод определения скорости проведения импульсов применим для исследования любого доступного периферического нерва. Обычно он определяется у срединного, локтевого, большеберцового и малоберцового нервов, реже — у локтевого и седалищного нервов. Электронейромиографию следует проводить при исследовании функционального состояния как двигательных, так и чувствительных волокон. Для определения

скорости проведения импульсов (СПИ) сначала измеряется время наступления потенциала действия мышцы (в миллисекундах) при стимуляции двигательного нерва возле самой мышцы (латентное время — Т2 — ответа в дистальной точке) и в точке, расположенной проксимальнее по ходу нерва на некотором расстоянии (латентное время — — в проксимальной точке). Зная расстояние между двумя точками стимуляции (S) и разность латентных периодов (Tj — Т2), можно вычислить скорость проведения нервного импульса (скорость распространения возбуждения — СРВ) по формуле:

СПИ, или СРВ, = 5/(7\ - *Т2)* мм/мс.

Для большинства нервов в норме СПИ, или СРВ, составляет 45—60 мм/мс или м/с.

При *аксонной дегенерации,* например при алкогольной или диабетической невропатии, на фоне выраженных денервационных изменений скорость проведения возбуждения снижается незначительно. При этом амплитуда потенциалов действия нервов и мышц прогрессивно уменьшается по мере того, как поражение распространяется по составляющим нерв волокнам. При аксонной полиневропатии можно установить ее субклиническое течение, активность и степень реиннервации.

При *сегментарнойдемиелинизации,* например при синдроме Гийена—Барре, скорость проведения возбуждения снижается гораздо больше — до 60 % от нормы. С электрофизиологической точки зрения демиелинизация характеризуется другими особенностями. Они включают десинхронизацию (дисперсию) вызванных потенциалов действия мышцы, непропорциональное увеличение латентного времени ответа в дистальной точке, замедление F-ответов (потенциалов действия, направляющихся к спинному мозгу и возвращающихся назад к мышце) и блокаду проводимости. Блокада проводимости определяется по внезапному резкому падению амплитуды вызванного потенциала действия мышцы при стимуляции нерва в точках на все большем отдалении (в проксимальном направлении) от регистрирующего электрода.

Проверяя скорость проведения импульса по нерву, можно оценить выраженность вторичного валлеровского перерождения; можно диагностировать и отдифференцировать *миотонию от* продолжительной мышечной активности невропатической природы; проанализировать и четко отличить мышечный спазм от физиологической контрактуры, для которой характерно электрическое "молчание"

Снижение скорости проведения возбуждения по отдельным нервам — признак *мононевропатии,* может быть, например, проявлением туннельного синдрома, тогда как снижение скорости проведения по симметричным нервам на всех или, как это бывает чаще, на нижних конечностях указывает на наличие *полиневропатии,*

Экстрапирамидныегиперкинезынг ЭМГ характеризуются залпами частых высокоамплитудных колебаний, возникающих на фоне низкоамплитудной кривой. При миотонии на ЭМГ при движении выявляется характерное нарастающее снижение амплитуды биопотенциалов — "миотоническая задержка"

Возможна и компьютерная обработка частотного спектра ЭМГ по методу Фурье, позволяющая определить суммарную мощность спектра, распределение и мощность отдельных частотных диапазонов.

16.2.3. Вызванные потенциалы

Метод вызванных потенциалов (ВП) применяется для регистрации электрических ответов головного мозга на экзогенные или эндогенные (например, принятие решения) факторы.

Коротковолновые вызванные потенциалы (ВП) представляют собой ответную реакцию мозговых структур на дозированный раздражитель различной модальности (свет, звук, соматосенсорные раздражения). ВП возникает вследствие трансформации энергии раздражителя в поток нервных импульсов, который подвергается сложной обработке на пути следования к коре больших полушарий. ВП позволяют выявить субклиническое поражение сенсорных путей, объективизировать клинические проявления сенсорных расстройств и определить уровень поражения.

Зрительные вызванные потенциалы (ЗВП) регистрируются над затылочной областью после предъявления в поле зрения больного обращаемого шахматного паттерна. Исследование ЗВП позволяет выявить поражения зрительных нервов, имеет особенно важное значение в диагностике рассеянного склероза. У большинства больных, перенесших ретробульбарный неврит, определяются изменения ЗВП.

Слуховые ВП ствола (СВПС) возникают при направлении в ухо звуковых стимулов (щелчков) с помощью наушников. СВПС позволяют определить локализацию поражения слуховых путей на уровне VIII черепного нерва, его ядер, верхней оливы, боковой петли, нижнего бугра четверохолмия. Они помогают в ранней диагностике образований, растущих на уровне периферического отдела слухового анализатора или поражающих ствол мозга (например, при рассеянном склерозе, глиоме ствола, стволовых инфарктах и т. д.).

Соматосенсорные ВП (ССВП) исследуют, стимулируя толстые сенсорные волокна в составе периферических нервов. ССВП, полученные при стимуляции, например, большеберцового и малоберцового нервов, позволяют определить локализацию поражения на уровне этих нервов, пояснично-крестцового сплетения, спинного мозга, ствола головного мозга и таламусов. Практически любое заболевание, поражающее соматосенсорные пути, например рассеянный склероз, опухоли спинного мозга, спондилогенная шейная миелопатия и др., сопровождается изменениями ССВП.

Дифференцируются ранние и поздние компоненты ВП. Ранние компоненты связаны с быстропроводящими проекционными нервными волокнами и характеризуются короткими латентными периодами; поздние компоненты отражают проведение импульсов по неспецифическим структурам, в частности по РФ ствола, для них характерны более длительные латентные периоды.

Вызванные потенциалы позволяют определять наличие и степень повреждения подкорковых и стволовых структур мозга. В клинической практике чаще применяют акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП) и коротколатентные соматосенсорные вызванные потенциалы (ССВП).

16.2.4. Электроэнцефалография

Электроэнцефалография (ЭЭГ) — метод исследования функционального состояния головного мозга, основанный на регистрации его биоэлектрической активности через неповрежденные покровные ткани головы. На ЭЭГ регистрируется электрическая активность мозга, генерирующаяся в коре, син-

хронизирующаяся и модулирующаяся таламусом и ретикулярными активирующими структурами. Первая запись биотоков головного мозга была произведена в 1928 г. Гансом Бергером (Н. Berger).

Регистрация биоэлектрических потенциалов головного мозга и графическое их изображение фотографическим методом или путем чернильной записи производятся специальным прибором — электроэнцефалографом. Его основным узлом являются высокочувствительные электронные усилители, позволяющие на бумажной ленте в реальном времени получать картину изменения колебаний биопотенциалов в разных областях коры больших полушарий, и осциллографические системы регистрации. Современные электроэнцефалографы — это многоканальные приборы (чаще имеющие 8 или 16, иногда 20 и более усилительно-регистрирующих блоков — каналов), позволяющие одновременно регистрировать биотоки, отводимые от нескольких симметричных отделов головы. Исследование должно проводиться в свето- и звукоизолированном помещении. В процессе регистрации биотоков мозга пациент находится в кресле в удобном положении (полулежа). При этом ему не следует: а) находиться под воздействием седативных средств; б) быть голодным (в состоянии гипогликемии); в) быть в состоянии психоэмоционального возбуждения.

Электроды для ЭЭГ могут быть пластинчатые, чашечные, игольчатые, они крепятся на голове пациента с помощью резиновых жгутов, липкой ленты или специальной шапочки симметрично относительно сагиттальной линии головы по общепринятой международной схеме. Стандартные зоны отведения (и соответствующие им электроды) следующие: затылочные (occipitalis, Oj и O2), теменные (parietalis, P^3 и P^4), центральные (centralis, C^3 и C4), лобные (frontalis, F3 и F4), лобные полюсные (polus, Fpj и FP2), нижнелобные (F7, Fg), височные (temporalis, T^3, T4), задневисочные (T^5, T^). Кроме того, по сагиттальной линии головы располагаются сагиттальные электроды: теменной сагиттальный (P^), центральный сагиттальный (Cz) и лобный сагиттальный (F^). В качестве референтных электродов используются электроды, которые закрепляются на мочках ушей зажимами. По международной системе они обозначаются как электроды Aj и A2 (от лат. auriculus — ушной).

Отведения ЭЭГ бывают монополярные или биполярные. При монополярном отведении измеряются потенциалы между активной точкой на голове и относительно неактивной зоной, не дающей собственных ритмических колебаний (референтным электродом, чаще — ушным или наложенным на область сосцевидного отростка). При биполярном отведении измеряют разность потенциалов между двумя активными зонами мозга, например между затылочным и теменным отведением (О—Р). Для диагностических целей целесообразно использовать комбинацию моно- и биполярных отведений.

Записанная кривая, отражающая характер биотоков мозга, называется электроэнцефалограммой (ЭЭГ).

Электроэнцефалограмма отражает суммарную активность большого количества клеток мозга и состоит из многих компонентов. Анализ электроэнцефалограммы позволяет выявить на ней волны, различные по форме, постоянству, периодам колебаний и амплитуде (вольтажу). У здорового взрослого человека, находящегося в состоянии покоя, на ЭЭГ обычно выявляются: а) ***альфа-волны,*** которые характеризуются частотой 8—13 Гц и амплитудой 30—100 мкВ, они симметричные, синусообразной формы, лучше выражены при закрытых глазах пациента, преимущественно определяются в затылочно-теменной области; эти

волны нарастают и убывают спонтанно и обычно быстро исчезают, когда пациент сосредоточивает внимание или открывает глаза; б) ***бета-волны*** с частотой колебаний больше 13 Гц (чаще 16—30) и амплитудой до 15 мкВ, на нормальных электроэнцефалограммах они симметричны и особенно характерны для лобной области; в) ***дельта-волны,*** имеющие частоту 0,5—3 Гц и амплитуду до 20—40 мкВ; г) ***тета-волны*** с частотой 4—7 Гц и с амплитудой в тех же пределах (рис. 16.1).

При выраженной альфа-активности дельта- и тета-ритмы у здорового взрослого человека практически не заметны, так как они перекрываются имеющим более выраженную амплитуду альфа-ритмом. Однако при угнетении альфа-ритма, обычно возникающем при возбуждении пациента, а также в дремотном состоянии и при неглубоком сне (первая и вторая стадии), дельта- и тета-ритм на ЭЭГ проявляются и амплитуда их может нарастать соответственно до 150 и 300 мкВ. При глубоком сне (третья стадия) на ЭЭГ максимально регистрируется медленная активность. Медленные волны чаще проявляются в виде диффузных, реже локальных (в зоне патологического очага в мозге), ритмических колебаний, формирующихся во "вспышки"

Уровень бодрствования влияет на характер ЭЭГ В норме у спящего взрослого человека ритм биоэлектрической активности симметричен, при этом появляются нарастающие по амплитуде медленные волны и сонные веретена в теменных зонах. Любая ориентировочная реакция на внешние воздействия находит отражение на ЭЭГ здорового человека в виде временного уплощения кривой. Эмоционально-психическое возбуждение обычно сопровождается появлением быстрых ритмов.

В процессе перехода от младенчества к взрослому состоянию характер нормальной ЭЭГ постепенно меняется. В раннем детском возрасте на ней отражены главным образом медленные колебания, которые постепенно сменяются более частыми, и к 7 годам формируется альфа-ритм. Полностью процесс эволюции ЭЭГ завершается к 15—17 годам, приобретая к этому возрасту черты ЭЭГ взрослого человека (рис. 16.2).

В возрасте старше 50—60 лет нормальная ЭЭГ отличается от таковой у лиц молодого возраста уменьшением частоты дельта-ритма, нарушением его регуляции и увеличением числа тета-волн.

При значении патологической активности на ЭЭГ взрослого бодрствующего человека являются тета- и дельта-активность, а также эпилептическая активность.

Особенно значимым ЭЭГ-обследование оказывается при выявлении *эпилептической активности,* указывающей на предрасположенность к судорожным состояниям и проявляющейся следующими признаками: 1) острые волны (пики) — колебание потенциала, имеющего крутое нарастание и крутой спад, при этом острота волны обычно превышает амплитуду фоновых колебаний, с которыми они сочетаются; острые волны могут быть единичными или групповыми, выявляются в одном или многих отведениях; 2) комплексы пик—волна, представляющие собой колебания потенциала, состоящие из острой волны (пика) и сопутствующей ей медленной волны; при эпилепсии эти комплексы могут быть единичными или следуют друг за другом в виде серий; 3) пароксизмальные ритмы — ритмы колебаний в форме вспышек высокой амплитуды разной частоты, обычны пароксизмальные ритмы тета- и дельта-колебаний или медленных волн 0,5—1,0 Гц.

По данным ЭЭГ возможно отличить диффузное поражение мозга от ло-

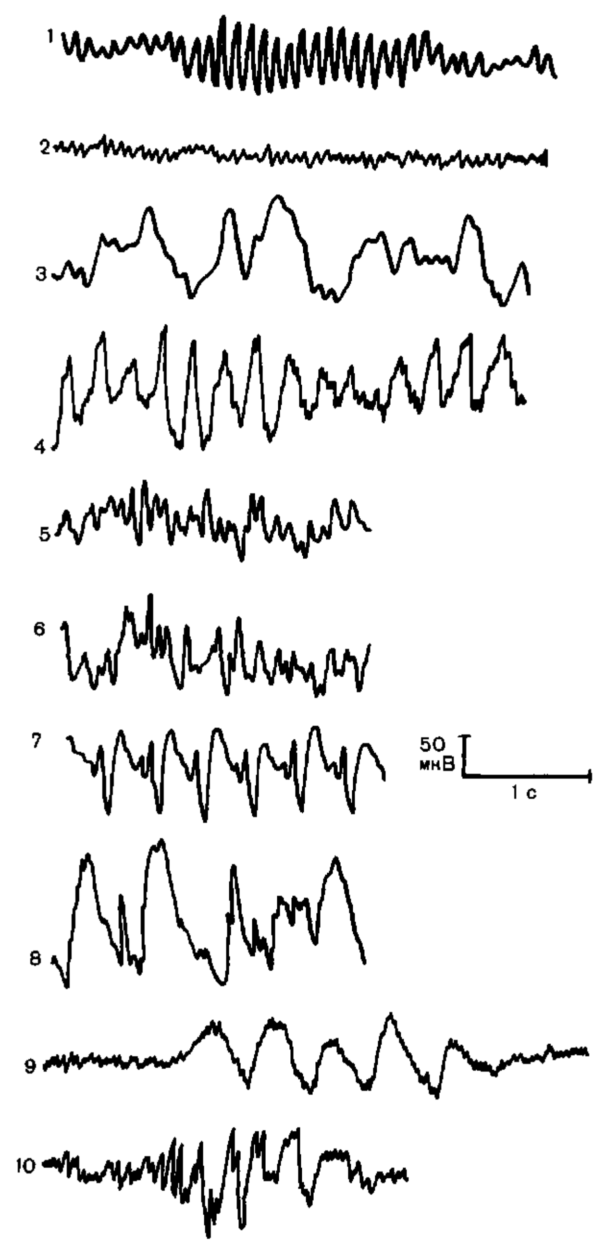
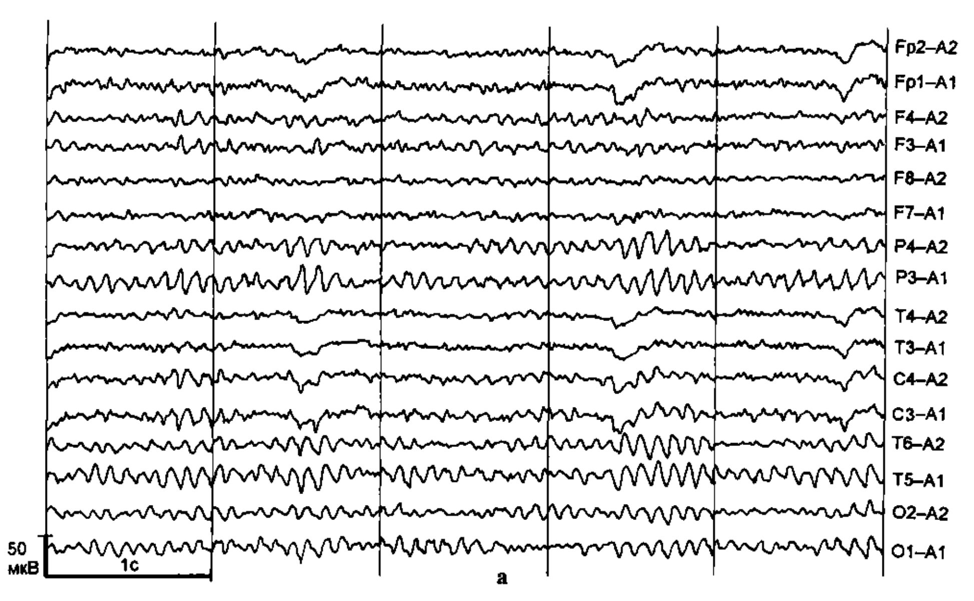


Рис. 16.1. Проявления биоэлектрической активности головного мозга на электроэнцефалограмме.

1 — альфа-ритм; 2 — бета-ритм; 3 — дельта-ритм; 4 — тета-ритм; 5 — пики; 6 — острые волны; 7 — пик-волна; 8 — острая волна; 9 — пароксизм дельта-волн; 10 — пароксизм острых волн.



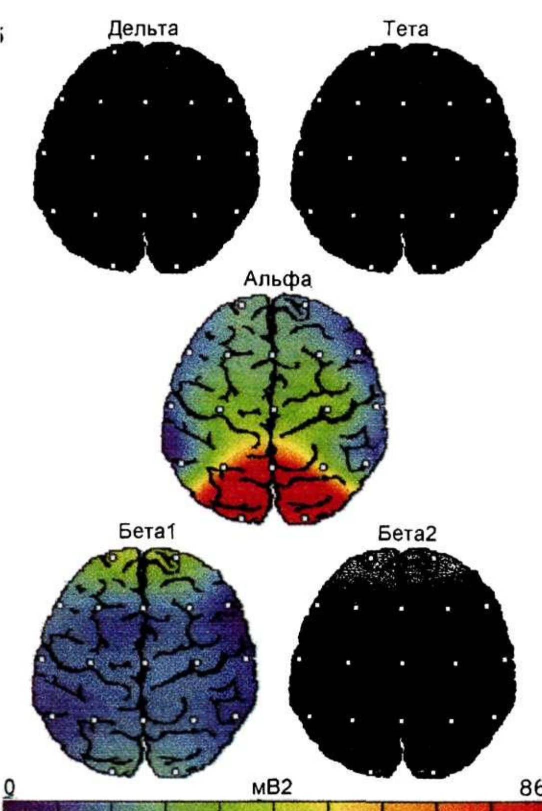


Рис. 16.2. Электроэнцефалограмма и ее топоселективная картограмма в норме.

а — монополярные ЭЭГ-отведения (по международной системе "10—20"): О — окципитальные; Р — париетальные; С — центральные; Т — темпоральные; F — фронтальные; Fp — нижние лобные; нечетные цифровые индексы соответствуют электродам над левым полушарием мозга, четные — над правым; б — распространение активности 10 Гц на картограмме.

кального патологического процесса, установить сторону и в определенной степени локализацию патологического очага, отдифференцировать поверхностно расположенный патологический очаг от глубинного, распознать коматозное состояние и степень его выраженности; выявить фокальную и генерализованную эпилептическую активность.

Расширению возможностей ЭЭГ в определении функционального состояния мозга и некоторых его патологических состояний, прежде всего эпилеп-

тической активности, способствуют специальные *провокационные пробы:* npoba с *гипервентиляцией* — глубокие дыхательные движения с частотой 20 в минуту, ведущие к алкалозу и сужению сосудов мозга, проба со световым раздражителем — *фотостимуляцией* с помощью мощного источника света (стробоскопа), проба со *звуковым раздражителем.* Так, реакции больного на фотостимуляцию вселяют уверенность в то, что обследуемый по крайней мере воспринимает свет. Если реакция на фотостимуляцию отсутствует в, одном полушарии, то можно судить о том, что на его стороне имеет место нарушение проводимости зрительных импульсов от подкорковых центров до коркового отдела зрительного анализатора. Если фотостимуляция -провоцирует появление на ЭЭГ патологических волн, надо думать о наличии повышенной возбудимости корковых структур. При этом более продолжительная фотостимуляция может спровоцировать появление на ЭЭГ истинных судорожных разрядов, а при особенно высокой готовности к судорожным состояниям иногда развиваются отчетливые миоклонические подергивания мышц лица, шеи, плечевого пояса, рук, которые могут переходить в генерализованные истинные мышечные судороги (фотопароксизмальная реакция).

Информативность электроэнцефалограммы повышается, если запись ее производится у пациента, находящегося в состоянии сна.

С помощью ЭЭГ получают информацию о функциональном состоянии мозга при разных уровнях сознания пациента. Достоинством этого метода являются его безвредность, безболезненность, неинвазивность.

Электроэнцефалография нашла широкое применение в неврологической клинике. Особенно значимы данные ЭЭГ в диагностике эпилепсии, возможна их определенная роль в распознавании опухолей внутричерепной локализации, сосудистых, воспалительных, дегенеративных заболеваний головного мозга, коматозных состояний. ЭЭГ с применением фотостимуляции или стимуляции звуком может помочь отдифференцировать истинные и истерические расстройства зрения и слуха или симуляцию таких расстройств. ЭЭГ может быть использована при мониторном наблюдении за больным. Отсутствие на ЭЭГ признаков биоэлектрической активности головного мозга является одним из важнейших критериев его смерти.

В нейрохирургических учреждениях во время операции при наличии показаний может производиться запись биотоков с обнаженного мозга — **электрокортикография.** Иногда в условиях нейрохирургической операционной запись электроэнцефалограммы ведется с помощью электродов, погруженных в мозг.

Использование ЭВМ или специализированных спектроанализаторов позволяет производить автоматическую обработку ЭЭГ, что дает возможность выявить количественные характеристики ее частотного состава. Возможность **компрессированного спектрального анализа ЭЭГ,** основанного на компьютеризированной трансформации первичной ЭЭГ в спектр мощности по быстрому преобразователю Фурье, дает возможность оценивать ЭЭГ количественно, представить ее в более наглядной форме, так как на спектрограммах находит отражение мощность или амплитуда частотных составляющих ЭЭГ за данный исследуемый отрезок времени (эпоху), что дает возможность определить соотношение мощности разных ритмов ЭЭГ и выявить те частоты, которые не выявляются при простом рассмотрении кривой ЭЭГ, и таким образом повысить информативность результатов обследования.

Топоселективное картирование электрической активности мозга. В процессе анализа 16-канальной ЭЭГ имеется возможность трансформировать резуль-

таты обследования в числовую форму в виде спектра мощности электрогенеза коры полушарий большого мозга. Затем полученные данные представляются в виде карты распределения мощности различных видов электрической активности мозга. На карте особенности электрической активности в различных участках коры мозга воспроизводятся в условном цвете, а при черно-белом изображении — в виде штриховки; при этом каждой величине мощности (когерентности) соответствует свой цвет или плотность штриховки (см. рис. 16.2, *б)*.

Метод позволяет объективно оценить выраженность асимметрии ЭЭГ, наличие и генерализованных, и очаговых изменений электрической активности мозга, проявляющихся непосредственно во время ЭЭГ-исследования.

16.2.5. Реоэнцефалография

Реоэнцефалография (от греч. reos — поток, encephalon — мозг, grapho — писать) — метод изучения мозгового кровотока путем выявления изменений электрического сопротивления содержимого черепа, обусловленного в основном объемными колебаниями кровенаполнения и отчасти состоянием скорости кровотока в мозговых и экстракраниальных сосудах при прохождении через него переменного тока высокой частоты.

Первые сообщения о возможности применения реографии для оценки состояния мозгового кровообращения принадлежат K. Polzer и F. Schuhfried (1950), F. Jenkner (1959).

Реоэнцефалография (РЭГ) дает косвенную информацию о показателях интенсивности кровенаполнения сосудов головного мозга, о состоянии тонуса и эластичности мозговых сосудов и венозного оттока из полости черепа. Метод основан на графической регистрации изменений величины переменного электрического сопротивления (импеданса) тканей головы, обусловленных пульсовыми колебаниями их кровенаполнения.

Запись РЭГ производится специальным прибором реоэнцефалографом или электроэнцефалографом с реографической приставкой, представляющей собой генератор высокочастотного тока (120 кГц). Метод позволяет исследовать гемодинамику в сосудах как каротидного, так и вертебрально-базилярного бассейна. При этом в первом случае электроды накладывают на область сосцевидного отростка височной кости и верхний край надбровной дуги (фронтомастоидальное отведение, FM), во втором — на затылок и сосцевидный отросток (окципитально-мастоидальное отведение, OM).

Реоэнцефалограмма представляет собой кривую, синхронную с пульсом. При анализе РЭГ обращают внимание на величину амплитуды и форму реографических волн (анакрот), которые определяются степенью кровенаполнения в исследуемом участке сосудистого русла, на время развития восходящей и нисходящей частей волны, дополнительной волны, их выраженность и расположение на нисходящей части основной волны. Изучение этих параметров дает определенные сведения об имеющейся у больного сосудистой патологии. Так, при церебральном атеросклерозе (без признаков острого нарушения мозгового кровообращения) выявляется уплощение вершины основной реографической волны, иногда приобретающей вид плато. При тяжелых формах атеросклероза реографическая волна приобретает аркообразный или куполообразный вид.

Диагностические возможности метода могут быть расширены при применении функциональных проб, позволяющих отличить функциональные изме-

нения от органических, уточнить локализацию поражения сосудистой системы. Применяется, в частности, проба с нитроглицерином, гипервентиляция в течение 3 мин, при исследовании вертебралъно-базилярного сосудистого бассейна — повороты и запрокидывания головы. При функциональных изменениях тонуса сосудов прием нитроглицерина нормализует показатели РЭГ, в случаях органической сосудистой патологии нитроглицерин незначительно влияет на характер РЭГ

Некоторые признаки, учитывающиеся при качественном анализе РЭГ: 1) при снижении тонуса артериальных сосудов отмечаются увеличение амплитуды РЭГ-волны, нарастание крутизны подъема анакроты, укорочение анакроты, заострение вершины, увеличение и смещение дикротического зубца к основанию; 2) при повышении тонуса артериальных сосудов наблюдаются снижение амплитуды РЭГ-волны, уменьшение крутизны подъема анакроты, удлинение анакроты, смещение дикротического зубца к вершине, уменьшение выраженности дикротического зубца, закругление и уплощение вершины РЭГ-волны, дополнительные волны на анакроте; 3) при сосудистой дистонии отмечаются изменчивость дикротического зубца ("плавающий зубец"), появление дополнительных волн на катакроте, эпизодические венозные волны; 4) при затруднении венозного оттока выявляются удлинение катакроты, выпуклость катакроты.

В процессе количественногоанализа РЭГ учитывается ряд параметров: 1) длительность анакроты — время (в секундах) от начала волны до ее вершины — отражает период полного раскрытия сосуда и зависит от возраста: чем эластичнее стенка сосуда, тем меньше время восходящей части реографической волны (у здоровых молодых людей 0,1 ± 0,01 с); 2) реографический индекс (РИ) — отношение амплитуды РЭГ-волны к амплитуде калибровочного сигнала — отражает величину систолического притока (в норме 0,15 ± 0,01 Ом); 3) дикротический индекс (ДКИ) — отношение амплитуды РЭГ-волны к амплитуде калибровочного сигнала — характеризует преимущественно тонус артериол и зависит от состояния периферического сопротивления (в норме 40—70 %); 4) диастолический индекс (ДИ) — отношение амплитуды на уровне дикротического зубца к максимальной амплитуде РЭГ-волны отражает преимущественно состояние оттока крови и тонус вен (в норме равен 75 %).

РЭГ-исследование целесообразно применять при диагностике сосудисто-мозговой патологии функционального характера (вегетативно-сосудистая дистония, мигрень), при атеросклерозе, острых и хронических расстройствах мозгового кровообращения, а также при оценке эффективности лекарственных препаратов и немедикаментозных методов лечения. Высока эффективность РЭГ-исследований при выявлении вертеброгенного влияния на позвоночные артерии со стороны патологически измененного шейного отдела позвоночника (остеохондроз, спондилит, последствия травмы и пр.). При наличии компримирующего воздействия на позвоночные артерии со стороны шейных позвонков, а также в случае вазоспастических реакций за счет раздражения периартериальных сплетений этих артерий возникает значительная (более 30 %) асимметрия амплитуды сигналов в сочетании с признаками повышения сосудистого тонуса.

В силу динамичности и недостаточной специфичности результатов РЭГ данные реоэнцефалографии следует рассматривать как вспомогательные.

16.3. Ультразвуковые методы

Ультразвук представляет собой механически распространяющиеся колебания среды с частотой выше, чем у слышимого звука (больше 18 кГц). Он обладает способностью проникать в ткани и в зависимости от их особенностей в той или иной степени ими поглощается или отражается. На величину отраженного сигнала, помимо коэффициента отражения, существенное влияние оказывает форма отражающей поверхности. С помощью методов ультразвукового исследования обычно выявляют взаимоотношения различных тканей, в частности тканей черепа и его содержимого, с разным акустическим сопротивлением на основе эхолокации. Под акустическим сопротивлением среды подразумевается ее способность проводить ультразвуковую энергию.

Безопасной для пациента признается интенсивность ультразвука, представляющая собой количество энергии, проходящей за 1 с через 1 $см^2$ площади, не превышающей 0,05 $Вт/см^2$.

16.3.1. Эхоэнцефалография

Эхоэнцефалография (ЭхоЭГ) — метод, основанный на регистрации ультразвука, отраженного от границ внутричерепных образований и сред с различным акустическим сопротивлением (кости черепа, мозговое вещество, кровь, ЦСЖ). В неврологическую практику его ввел шведский врач Л. Лекселл (L. Leksell, 1956). Предназначенный для этого аппарат эхоэнцефалограф создает возбуждающий генераторный импульс и обеспечивает возможность регистрации отраженного эхосигнала на экране осциллографа (эхоэнцефалоскопия), которая может быть зафиксирована и в записи (собственно эхоэнцефалография).

В процессе эхоэнцефалографии может быть использован режим эхолокации (эмиссионный метод). При этом используется один и тот же пьезодатчик для излучения и приема отраженного от мозговых структур ультразвука, а при трансмиссионном режиме локализации сигнал, излучаемый из одного пьезодатчика, принимается другим пьезоэлементом.

Полученную при этом эхоэнцефалограмму составляют *начальный комплекс* — эхосигнал от мягких тканей головы и черепной кости, находящихся непосредственно под ультразвуковым зондом; эхосигналы от различных внутримозговых структур и *конечный комплекс* — эхосигналы от внутренней поверхности костей черепа и мягких тканей противоположной стороны (рис. 16.3). Из эхосигналов от внутримозговых структур важнейшим является сигнал с наибольшей амплитудой — М-эхо (первый диагностический критерий Лекселла), отраженный от срединных структур головного мозга, расположенных в сагиттальной плоскости (III желудочек и его стенки, прозрачная перегородка, большой серповидный отросток, межполушарная щель, эпифиз); расположенные по сторонам от М-эха дополнительные сигналы значительно меньшей амплитуды (второй диагностический критерий Лекселла) в норме обычно являются отражением от стенок боковых желудочков.

В норме структуры, образующие М-эхо, расположены строго в сагиттальной плоскости и находятся на одинаковом расстоянии от симметричных точек правой и левой сторон головы, поэтому на эхоэнцефалограмме при отсутствии патологии сигнал М-эхо в равной степени отстоит от начального и конечного комплексов.

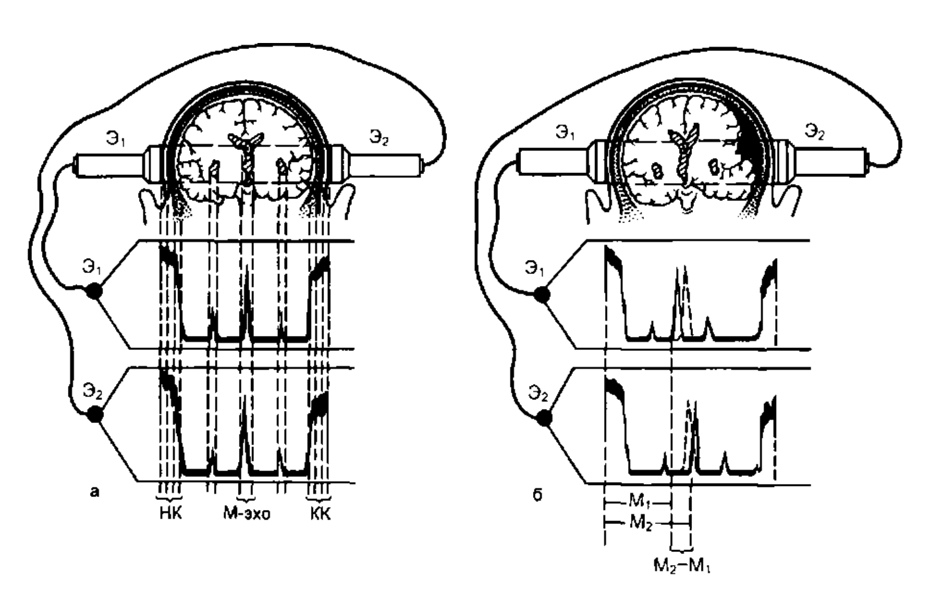


Рис. 16.3. Эхоэнцефалограммы.

а — эхоэнцефалограмма в норме: смещение срединных структур головного мозга отсутствует; НК — начальный комплекс; М-эхо — срединный комплекс; КК — конечный комплекс; б — эхоэнцефалограмма при смещении срединных структур головного мозга; M[и М2 — расстояние до срединных структур головного мозга слева и справа; Э — электроды.

Отклонение срединного М-эха более чем на 2 мм в одну из сторон должно рассматриваться как проявление патологии. Наиболее информативным показателем наличия в супратенториальном пространстве объемного патологического очага (опухоль, абсцесс, локальный отек мозга, внутричерепная гематома) следует считать смещение срединного М-эха в сторону, противоположную расположению этого очага. Появление на ЭЭГ большого количества отраженных сигналов между начальным комплексом и сигналом М-эха указывает на вероятное наличие отека головного мозга. Если сигнал срединного М-эха состоит из двух импульсов или имеет зазубренные вершины и широкое основание, это свидетельствует о расширении III желудочка мозга. Различное число эхосигналов левого и правого полушарий мозга рассматривается как ультразвуковая межполушарная асимметрия, причиной которой может быть патологический очаг различного происхождения в одном или в обоих полушариях мозга. Дополнительные сигналы от патологических структур, находящихся в полости черепа (третий диагностический критерий Лекселла), указывают на наличие в полости черепа тканей с разной плотностью. Они могут быть различного происхождения и потому их не следует переоценивать при определении сущности обусловливающих их причин.

В последние годы разработаны методы многоосевой ЭхоЭГ и эхопульсография, позволяющая оценивать форму и амплитуду пульсирующих эхосигналов от сосудов и стенок желудочковой системы, определять степень дислокации сосудов и судить о выраженности внутричерепной гипертензии.

16.3.2. Ультразвуковая допплерография

Метод ультразвуковой допплерографии (УЗДГ) основан на эффекте К. Допплера. Иоганн Кристиан Допплер (I.K. Doppler) — австрийский математик и физик, в 1842 г сформулировал принцип, который позволяет оценить направление и скорость движения любого объекта по изменениям отраженного от него эхосигнала. Основанное на этом принципе неинвазивное ультразвуковое исследование внечерепных сосудов получило широкое распространение в клинической практике во второй половине XX века, когда S. Satomura (1959), D. Franclin и соавт. (1966) показали возможность измерения скорости кровотока в сосудах при использовании эффекта Допплера. В настоящее время УЗДГ может рассматриваться как метод графической регистрации линейной скорости кровотока и его направления в магистральных артериях головы.

В процессе исследования производится локация в определенных проекциях магистральных сосудов (экстракраниальная допплерография) посредством ультразвуковых датчиков с различной частотой излучения (2, 4, 8 МГц). Сдвиг частоты (разность между частотой излучения и частотой отраженных ультразвуковых волн — допплеровская частота) пропорционален скорости движения крови, в частности эритроцитов, в сосудах и косинусу утла между осью сосуда и датчика. При пересечении потоком эритроцитов ультразвукового луча возникает отраженный сигнал, содержащий набор частот (допплеровский спектр). Набор частот в спектре меняется в течение сердечного цикла. Во время систолы профиль скорости кровотока уплощается и максимум частотного спектра смещается в сторону высоких частот, ширина спектра при этом уменьшается. Этим обусловлено формирование спектрального "окна" В период диастолы распределение частот более равномерное.

Допплерограмма за сердечный цикл имеет форму пульсограммы. Режимы излучения ультразвукового сигнала непрерывный и импульсный. Непрерывный сигнал позволяет измерять линейную скорость кровотока на относительно больших глубинах, импульсный режим дает возможность определить глубину залегания сосуда и объемную скорость кровотока. В результате в процессе УЗДГ удается получить информацию о состоянии и функции экстракраниальных отделов сонных и позвоночных артерий (экстракраниальная допплерография).

При исследовании сонных артерий определенное значение имеет измерение скорости и направления кровотока в конечной ветви глазничной артерии — надблоковой артерии (ветвь внутренней сонной артерии), анастомозирующей с угловой артерией, и тыльной артерией носа (ветви наружной сонной артерии) в медиальном углу глазницы — допплеровский офтальмический анастомоз (рис. 16.4). При УЗДГ могут быть получены сведения о функционировании этого анастомоза и направленности по нему кровотока, что позволяет судить о возможном стенозе (или окклюзии) в системе внутренней сонной артерии.

Для определения путей коллатерального кровообращения применяются тесты компрессии в доступных для этого местах общей сонной и ветвей наружной сонной артерии.

Таким образом, метод УЗДГ позволяет чрескожно производить измерение линейной скорости кровотока и его направление в неглубоко расположенных сосудах, в том числе в экстракраниальных отделах сонных и позвоночных артерий.

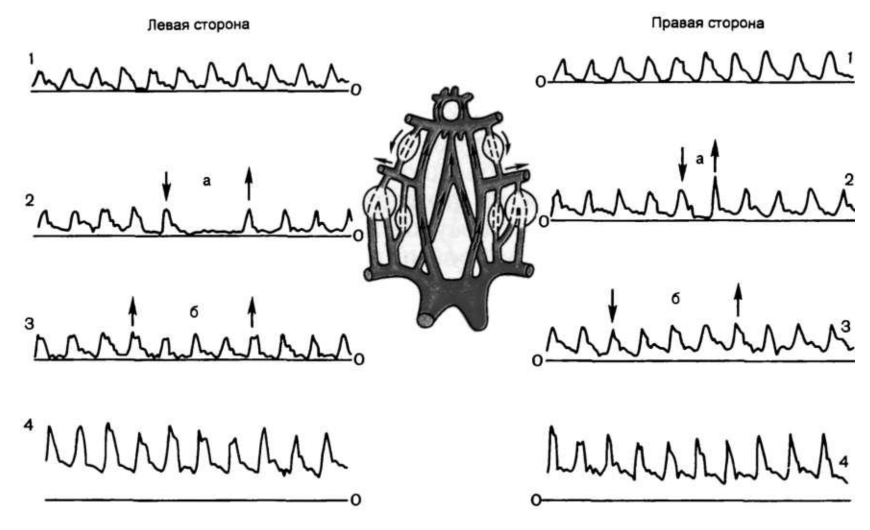


Рис. 16.4. Ультразвуковая допплерограмма (УЗДГ) сонных артерий в норме.
1—3 — надблоковая артерия; 4 — общая сонная артерия; а — компрессия общей сонной артерии; б — компрессия ветвей наружной сонной артерии.

По характеру кровотока в сосуде (ламинарный, турбулентный) можно определить наличие стеноза артерии и его степень.

Кровоток в исследуемых артериях можно оценить по качественным (аудиовизуальным) и количественным характеристикам. Среди качественных показателей учитываются форма допплерограммы, распределение частот в спектре, направленность кровотока, звуковые характеристики допплеровского сигнала. С помощью количественных характеристик можно определить ряд параметров допплерограммы и вычислить индексы по специально разработанным формулам.

В 70-х годах XX века созданы методики, позволившие получать изображение артерий, что привело к разработке методов ультразвуковой ангиографии, которая, однако, дает возможность судить лишь о состоянии просвета сосуда, не давая при этом информации о его стенке. К тому же в результате УЗДГ, оценивая функциональное состояние сосуда (объемную скорость кровотока и пр.), нельзя определить состояние самого сосуда и выявить сужение его просвета, не превышающее 60 %.

Ультразвуковая эхотомография (УЗЭТ), или **ультразвуковая ангиография**, разработанная в 70-х годах XX века, позволяет визуализировать исследуемые крупные артериальные сосуды, оценивая при этом ширину их просвета, пульсацию. Кроме изучения анатомических особенностей сосудов, оценивают их функциональное состояние с учетом показателей объемной скорости кровотока, характера, локализации и распространенности патологического процесса, но и этот метод не дает возможности выявить начальные изменения в магистральных артериях и достоверно различать интактную артерию и артерию со стенозом менее 60 %.

Дуплексное сканирование (ДС) — метод ультразвукового исследования, сочетающий в себе возможности УЗДГ и УЗЭТ, что позволяет одновременно

оценивать состояние сосудов и их просвета, а также особенности кровотока в этих сосудах. Диагностические возможности ДС увеличиваются в связи с визуализацией его результатов. При этом удается получить ультразвуковое изображение стенки и просвета сосудов в черно-белом изображении или в режиме цветного допплеровского картирования.

Одним из достоинств дуплексного сканирования является его способность выявлять небольшие атеросклеротические изменения в магистральных артериях, определять морфологию бляшки, диагностировать наличие, уточнять локализацию, степень и протяженность множественных поражений артерий (рис. 16.5).

Показаниями к проведению дуплексного сканирования магистральных артерий головы являются:

1) факторы риска развития атеросклероза этих сосудов, в частности проявления недостаточности мозгового кровообращения;
2) шум, выявляемый при аускультации магистральных сосудов головы;
3) асимметрия или отсутствие пульса и артериального давления на руках;
4) наличие в анамнезе острых нарушений мозгового кровообращения и признаков дисциркуляторной энцефалопатии;
5) наличие объемных патологических процессов на шее;
6) скаленус-синдром.

Несомненна диагностическая ценность метода для выявления сужения просвета экстракраниальных сосудов (от небольших изменений до окклюзии), для изучения морфологических особенностей атеросклеротической бляшки, для оценки способности магистральных артерий головы участвовать в кровоснабжении мозга.

Дуплексное сканирование информативно при диагностике атеросклероза, неспецифического аортоартериита, деформаций и аневризм экстракраниальных сосудов, ангиодисплазии, а также экстравазальной компрессии артерий, имеющей различное происхождение.

В 1982 г. R. Aaslid и соавт. предложили метод **транскраниальной ультразвуковой допплерографии** (ТКУЗДГ), позволяющий оценить состояние кровотока в крупных внутричерепных сосудах. С тех пор началось внедрение ультразвуковых устройств, работающих в режиме пульсирующих колебаний и генерирующих ультразвуковые волны высокой частоты (1—2 МГц), способные проникать через кости черепа. Воспринимаемые при проведении ТКУЗДГ сигналы анализируются с помощью быстрого преобразователя Фурье, создающего возможность получить качественные и количественные данные о состоянии кровотока в исследуемых сосудах. Метод позволяет одномоментно измерять максимальную линейную скорость (систолическую), минимальную линейную скорость (диастолическую), среднюю скорость кровотока и индекс пульсации, отношение разности величин систолической и диастолической линейной скорости кровотока к средней его скорости.

Исследование проводится через основные черепные "окна": трансорбитальное, транстемпоральное ("окно" через чешую височной кости) и транс - окципитальное ("окно" большого затылочного отверстия). Так, исследование средней мозговой артерии проводится через височное "окно", а для исследования кровотока и транскраниальное дуплексное сканирование в общей и внутренней сонных артериях используется субмандибулярный доступ; основной артерии — через большое затылочное отверстие.

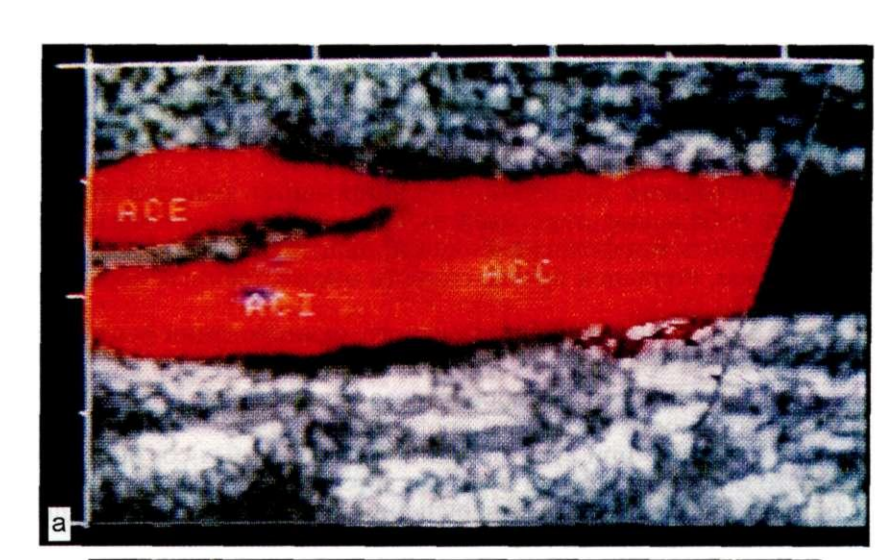




Рис. 16.5. Ультразвуковое изображение в режиме цветового допплеровского картирования бифуркации общей сонной артерии в норме (а) и при наличии атеросклеретической бляшки в общей сонной артерии (б).

Транскраниальная допплерография может быть применена для регистрации кровотока не только во внутричерепных артериях, но и в венозной системе головного мозга, может способствовать получению информации о состоянии венозного оттока из полости черепа. Поскольку венозный застой ведет к внутричерепной гипертензии, он может провоцировать псевдотуморозный синдром.

В настоящее время транскраниальная допплерография и транскраниальное дуплексное сканирование позволяют выявлять источник и пути коллатераль-

ного кровообращения при окклюзирующих поражениях магистральных артерий шеи; определять резервные возможности сосудистой системы мозга; диагностировать окклюзирующие поражения и спазм сосудов артериального круга большого мозга (артериальный круг большого мозга); проводить мониторинг во время нейрохирургических вмешательств, операций на сердце и магистральных сосудах; в некоторых случаях выявлять аневризмы, уточнять эхоструктуру опухолей головного мозга, оценивать эффективность лечения сосудисто-мозговой патологии.

Транскраниальное дуплексное сканирование артерий способствует выявлению стеноза артерий виллизиева круга, спазм мозговых артерий, особенности коллатерального кровообращения при окклюзирующих поражениях магистральных сосудов головы.

16.4. Рентгенологические методы

Среди рентгенологических методов исследования наиболее простым и доступным является рентгенография. При обследовании неврологических больных особенно часто применяется рентгенография черепа (краниография) и позвоночника (спондилография).

16.4.1. Краниография

Рентгенографию черепа (краниографию) обычно проводят прежде всего в двух проекциях: боковой и прямой (фронтальной).

Обзорный снимок черепа в боковой проекции дает представление о состоянии черепа в целом: свода и основания черепа, турецкого седла, черепных швов, лицевого скелета. Для его получения больного укладывают на стол таким образом, чтобы сагиттальная плоскость черепа была параллельна плоскости стола. При этом центральный рентгеновский луч направляется на 2 см выше линии, соединяющей верхненаружный край глазницы с наружным слуховым проходом. При правильной укладке на краниограмме должны наслаиваться друг на друга наружные слуховые проходы, верхние стенки глазниц и клиновидные отростки, обращается внимание на четкость контуров турецкого седла.

Для получения краниограммы в прямой (фронтальной) проекции больного укладывают вниз лицом, при этом он только лбом прикасается к кассете. Правильность укладки проверяется по симметричности сосцевидных отростков. На снимке обычно хорошо видны чешуя лобной кости, передние отделы теменных костей, венечный шов. При этом надо иметь в виду, что к 35 годам окостенение (синостоз) этого шва заканчивается и он становится неразличимым. На жестких снимках у пациентов в возрасте до 25—30 лет можно видеть ламбдовидный и сагиттальный (стреловидный) швы, а в 1—2 % случаев и так называемый метопический шов, расположенный на лобной кости в сагиттальной плоскости и таким образом оказывающийся как бы продолжением сагиттального.

В процессе изучения краниограмм обращается внимание на размеры и форму черепа, линии основания черепа, выраженность дуг его свода, на толщину костей и ее идентичность в симметричных костных структурах, на состояние черепных швов, у детей раннего возраста на размеры родничков. Особое внимание уделяется форме и размерам турецкого седла.

По показаниям, обычно возникающим при черепно-мозговой травме или при подозрении на наличие объемных внутричерепных новообразований, производится краниография при специальных укладках больного.

Для визуализации основания черепа, состояния его отверстий (рваного, овального, остистого), турецкого седла, вершин пирамид височных костей производят аксиальную краниографию. При подозрении на поражение задней черепной ямки иногда целесообразно получить заднюю полуаксиальную рентгенограмму, на которой можно видеть большое затылочное отверстие и внутренние слуховые проходы.

Если есть основания думать о возможности невриномы VIII нерва, может быть произведена рентгенография пирамид височных костей по Стейнверсу (на снимке при этом выявляются внутренние слуховые проходы, вершины и верхние грани пирамид височных костей), а также снимки височных костей: косой по Шюллеру и аксиальный по Майеру, позволяющие определить состояние внутреннего слухового прохода, ячеек сосцевидного отростка и среднего уха.

Для определения изменений в стенках глазниц производится передняя полуаксиальная рентгенограмма, по которой можно судить о состоянии глазниц, малых и больших крыльев клиновидной кости и верхних глазных щелей, а также решетчатой кости, лобной и верхнечелюстной (гайморовой) пазухи. При подозрении на опухоль зрительного нерва для выявления их каналов проводятся косые рентгенограммы глазниц по Розе.

В детской нейрохирургической практике для выявления участков истончения и выбухания костей свода черепа целесообразно получить тангенциальные рентгенограммы, выполненные при такой позиции головы больного, при которой исследуемый участок кости занимает краеобразующее положение.

Краниография может выполняться на фоне введенных в ликворные вместилища контрастных веществ. Если в качестве контраста используется воздух, то такой метод называется **пневмоэнцефалографией** или **пневмовентрикулографией.** Они отличаются друг от друга прежде всего тем, что в первом случае воздух вводится в конечную или в большую цистерну; во втором — в задний или передний рог одного из боковых желудочков (чаще правого желудочка) мозга. Эти методы позволяют уточнить проходимость, объем и форму ликворных пространств; при гидроцефалии они дают возможность визуализировать объем и возможную деформацию желудочков мозга. При подозрении на объемный процесс в хиазмально-селлярной области (арахноидальная киста, краниофарингиома, аденома гипофиза) может быть информативной **пневмоцистернография,** при которой воздух вводится в небольшом количестве через поясничный прокол, при этом его перемещение в субарахноидальном пространстве обеспечивается изменением в определенной последовательности положения головы больного.

Введение воздуха в ликворные пространства ввиду раздражения им стенок желудочковой системы сопровождается резкой распирающей головной болью, иногда рвотой, выраженной общей вегетативной реакцией и подчас весьма тяжело переносится пациентом.

Следует отметить, что краниография после предварительного введения в ликворные пространства воздуха в настоящее время, если имеется такая возможность, успешно заменяется визуализирующими мозг неинвазивными методами: КТ- или МРТ-исследованиями, позволяющими получить в большинстве случаев достаточно достоверную информацию о состоянии ликворных путей.

16.4.2. Ангиография головного мозга

Ангиография головного мозга (АГ) — это инвазивный метод, представляющий собой серийную краниографию, производимую в процессе внутриартериального введения рентгенконтрастного вещества. При этом делается серия ангиограмм, отражающих состояние артериального, капиллярного и венозного отделов сосудистой системы мозга или бассейнов определенных мозговых сосудов. Этот метод был предложен в 1927 г. португальским неврологом Е. Моницем (Egas Moniz), впервые его применил в клинике в 1936 г. с целью выявления внутричерепной гематомы W. Lohr. Распространение АГ сосудов мозга получила лишь с 50-х годов, когда появились подходящие контрастные препараты. В нашей стране метод был внедрен в 1954—1957 гг. ростовскими нейрохирургами В.А. Никольским и Э.С. Темировым.

В настоящее время ангиографические исследования выполняются на рентгеновских аппаратах — сериографах. В качестве рентгеноконтрастного вещества применяются урографин, уротраст, верографин, трийодтраст и другие трийодистые препараты, а также современные рентгеноконтрастные вещества: омнипак, ультравист и др.

Варианты ангиографии сосудов мозга: **каротидная,** вертебральная и **селективная ангиография,** при которой удается получить ангиограмму бассейна отдельных артерий головного мозга. При каротидной и вертебральной ангиографии производится прямая чрескожная пункция соответствующего магистрального сосуда головы и через пункционную иглу вводится контрастный препарат. При селективной ангиографии контрастное вещество вводится через катетер, обычно погруженный в бедренную артерию (по Сельдингеру) и далее ретроградно относительно тока крови введенный в соответствующий артериальный мозговой сосуд.

При анализе характера полученных ангиограмм учитывается линейная скорость мозгового кровотока. В норме она составляет 5—8 с, при внутричерепной гипертензии — до 10—15 с. Обычно для заполнения бассейна сонной артерии вводят 8—10 мл контрастного вещества за 1—2 с. В период прохождения контраста через сосудистую систему (артерии, капиллярную сеть и вены) мозга производится серия снимков черепа в прямой и боковой проекциях.

Ангиография нередко позволяет визуализировать сосуды внутричерепной опухоли и, следовательно, способствует выявлению этой опухоли. Бедные сосудами опухоли и другие объемные очаги на ангиограммах можно распознать по косвенным признакам, в частности по смещению и деформации расположенных вблизи сосудов мозга. Ангиография особенно информативна при выявлении врожденных аномалий сосудов, участвующих в кровоснабжении мозга, артериальных аневризм и артериовенозных соустий, стеноза или окклюзии отдельных сосудов; в таких случаях ангиография может обеспечивать информацию, превышающую по значимости более популярные в настоящее время такие неинвазивные методы обследования, как КТ и МРТ. Кроме того, АГ способствует получению важной информации при диагностике таких объемных патологических очагов, как внутричерепные опухоли и гематомы, абсцессы, паразитарные кисты.

Принимая во внимание высокую степень информативности ангиографии, нельзя не учитывать и возможных осложнений применения этого инвазивного метода рентгеновского исследования. При введении контрастного вещества в сосудистое русло возможны рефлекторные расстройства дыхания, рвота, сер-

дечно-сосудистые реакции (изменения АД, брадиаритмия, пароксизмальная тахикардия, экстрасистолия), иногда с клинической картиной коллапса. Из неврологических расстройств возможны судорожные припадки, преходящие нарушения мозгового кровообращения, очень редко — инсульты. Сосудисто-мозговые расстройства в таких случаях обычно объясняются спазмом мозговых сосудов. Возникающий при ангиографии отек и иногда сопутствующая дислокация мозга, вероятно, являются следствием реакции на йодсодержащее контрастное вещество в связи с проникновением йода через гематоэнцефалический барьер, что особенно вероятно при его повреждении (черепно-мозговая травма, внутричерепная опухоль и пр.). Осложнения встречаются в 0,4—1,9 % случаев; их возникновение зависит от многих причин, в частности от общего состояния больного, его иммунной системы, характера основной церебральной патологии и техники проведения ангиографии.

Дигитальная (цифровая) субтракционная ангиография, при которой контраст вводится внутривенно, в меньшем количестве, основана на вычитании бесконтрастного рентгенологического изображения из контрастного, что позволяет элиминировать сигналы от костей и улучшает четкость изображения сосудов. Метод обладает меньшей, чем обычная КТ, разрешающей способностью, но может помочь диагностике, например, таких форм сосудистой патологии, как стеноз сонной артерии или тромбоз сагиттального синуса.

16.4.3. Спондилография

Рентгенография позвоночника, или спондилография, производится для уточнения характера поражения позвоночного столба, а также сопряженных с вертебральной патологией заболеваний спинного мозга и периферической нервной системы.

Обычно производятся рентгеновские снимки фрагмента позвоночника, охватывающего в среднем 4—6 позвонков, во взаимно перпендикулярных проекциях (задней и боковой). При этом изучаются стенки и просвет позвоночного канала и межпозвонковых отверстий, форма, структура и контуры тел позвонков, их дуг, суставных, остистых и поперечных отростков, а также состояние межпозвонковых дисков и суставов; особое значение придается дорсальной поверхности тел позвонков, патологическим обызвествлениям в позвоночном канале и в паравертебральных тканях. При этом могут быть выявлены остеофиты, расщепление дужек позвонков, сакрализация V поясничного или люмбализация I крестцового позвонков, катушечная форма тел позвонков, их разрежение (трабекулярность), характерное для гормональной спондилопатии, компрессионный перелом тела позвонка, клин Урбана (вклинение фрагмента тела разрушенного позвонка в позвоночный канал), обычно неравномерное истончение корней дужек позвонка и расширение позвоночного канала (симптом Эльсберга—Дайка), характерные для экстрамедуллярной внутрипозвоночной опухоли и др.

Анализ спондилограмм и раннее выявление признаков развивающейся патологии подчас затруднительны ввиду сложности анатомического строения объекта обследования и наслоения на него изображений других органов и тканей.

Дополнительная информация может быть получена на так называемых функциональных спондилограммах, выполненных при обычном положении позвоночника и при максимальном его сгибании, разгибании и наклонах в стороны. Это помогает определению биомеханических возможностей позво-

ночника и состояния отдельных его сегментов. Информативность функциональных спондилограмм особенно значительна при дегенеративных изменениях в позвоночнике, при последствиях травматического его поражения (не в острой фазе!). Возможно выявление нестабильности позвоночника, спондилолистеза и других проявлений остеохондроза, а также кальцинации связочного аппарата позвоночного столба, особенно значительной при анкилозирующем спондилоартрите (болезни Бехтерева).

16.4.4. Миелография

С целью расширения возможностей спондилографии в распознавании прежде всего внутрипозвоночньтх новообразований американский нейрохирург W.E. Dandy (1886—1946) в 1919 г. предложил метод **пневмомиелографии —** спондилографии в процессе введения в терминальную цистерну воздуха. Воздушный пузырь, создаваемый при этом в субарахноидальном пространстве, распространяется вверх и в случае сужения и тем более перекрытия патологическим очагом этого пространства на спинальном уровне (чаще при экстрамедуллярной опухоли или кистозном арахноидите) задерживается под его нижним полюсом.

Метод совершенствовался и получил значительное распространение, но контрастность воздуха зачатую оказывается недостаточной и вместо него стали вводить йодсодержащие растворы, нерастворимые в цереброспинальной жидкости (раствор йода в маковом масле — липоидол, или йодлипол), которые обычно вводили через цистернальный прокол (прокол большой цистерны). При этом тяжелое контрастное вещество, спускаясь по субарахноидальным спинальным пространствам, задерживалось над верхним полюсом перекрывающего спинальные ликворные пути патологического очага. Не удаленный во время операции липоидол оставался в подоболочечном пространстве в течение многих лет, иногда обусловливая клинические проявления асептического арахноидита.

Ввиду возможных осложнений после введения липоидола несколько позже были предложены водорастворимые органические соединения йода. При этом наибольшее признание получили йодфенилундецилаты (пантопак, майодил и др.). Эти препараты могут вводиться через поясничный прокол **(восходящая миелография).** Имея меньшую вязкость по сравнению с липоидол ом, они заполняют очень узкие, щелевидные пространства, корешковые "карманы", со временем всасываются и выделяются из организма.

С внедрением в практику КТ и особенно МРТ значимость миелографии уменьшилась и стала реже производиться. Однако для повышения эффективности обследования больного КТ иногда комбинируется с миелографией.

16.5. Методы визуализации мозга

Для визуализации мозга применяют группу современных неинвазивных методов исследования — компьютерную, магнитно-резонансную, позитрон - но-электронную томографию. Эти методы основаны на различных технических принципах, позволяющих видеть на дисплее, а затем и на рентгеновской пленке точные изображения срезов головы, в частности головного мозга. При

этом возникает возможность судить о состоянии ткани мозга на любой глубине, о его ликворных путях, а также о хрящевых структурах, в том числе о межпозвонковых дисках. При этом возможно выявление очагов деструкции в ткани мозга, участков демиелинизации, гидроцефалии, деформации желудочков мозга и подоболочечных пространств и, наконец, объемных патологических очагов: гематом, опухолей, абсцессов, мозговых кист, инфекционных гранул, а при проведении позитронно-электронной томографии удается наблюдать за состоянием некоторых метаболических процессов.

16.5.1. Компьютерная томография

Компьютерная аксиальная томография (КТ) головного мозга была введена в клиническую практику в 70-х годах XX века и до настоящего времени является наиболее распространенным неинвазивным методом визуализации живых тканей и, в частности, ткани мозга (рис. 16.6).

Метод компьютерной томографии теоретически разработал в 1962—1963 гг. американский ученый A. McCormack. Практическая реализация идеи — создание аппарата для исследования головы и первый опыт сканирования мозга осуществил в 1971—1972 гг. С. Hounsfield — инженер английской фирмы электромузыкальных инструментов "ЕМГ В 1979 г. A. McCormack и С. Hounsfield была присуждена Нобелевская премия по медицине и биологии. К этому времени уже было создано 26 моделей компьютерного томографа.

Внедрение в практику компьютерного томографа ознаменовало новый этап развития медицинской техники и значительно расширило возможности диагностики многих неврологических заболеваний. До настоящего времени КТ-исследование является наиболее распространенным неинвазивным методом визуализации глубоко расположенных тканей, в частности ткани мозга.

При проведении компьютерной томографии осуществляется круговое просвечивание объекта рентгеновскими лучами и последующее построение с помощью ЭВМ его послойного изображения. Компьютерный томограф состоит из сканирующего устройства, стола для пациента, консоли и специализированной ЭВМ. Сканирующее устройство представляет собой круговую раму с вращающейся рентгеновской трубкой и блоком детекторов, число которых в современных аппаратах достигает 3—5 тыс., что позволяет

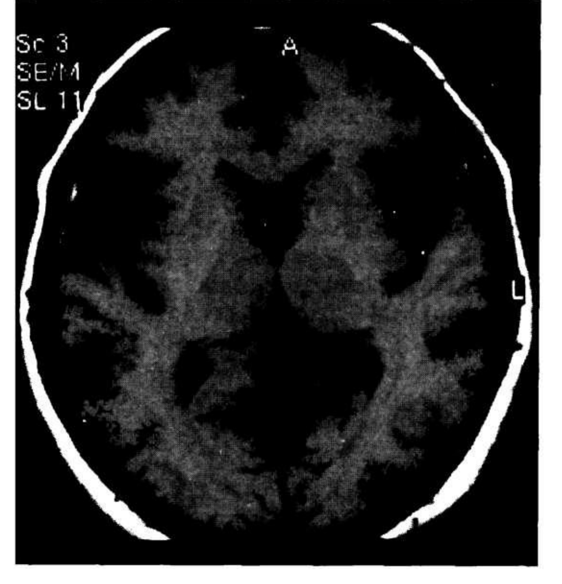


Рис. 16.6. **МРТ** головного мозга пациента 65 лет, возрастная норма.

значительно ускорить время сканирования каждого среза до 2—5 с. Консоль в сочетании с ЭВМ осуществляет управление сканированием и обработку данных, реконструкцию изображения, архивирование томограмм.

ЭВМ выполняет математическую реконструкцию вычисленных коэффициентов абсорбции (КА) рентгеновских лучей и их пространственное распространение на многоклеточной матрице с последующей трансформацией в виде черно-белого или цветного изображения на экране дисплея. Изображение среза при этом имеет большое количество полутонов, зависящих от КА.

КА обозначается в относительных единицах (Н) по шкале (единицы Хаунсфилда). Шкала составлена в соответствии с физическими замерами КА, при этом КА различных тканей сравнивается с поглощающей способностью воды. Диапазон шкалы плотностей в настоящее время определяется в пределах от —1000 ед. Н до +1000 ед. Н, при этом за 0 принимается КА воды. Плотность кости равна +500 ед. Н, плотность воздуха —500 ед. Н.

КТ обеспечивает денситометрию — определение плотности тканей и сред организма. При этом *гиперденсивными* (более плотными, чем обычная мозговая ткань, и дающими яркий сигнал) являются гематомы, менингиомы, цистицерки, очаги кальцификации; *гиподенсивными* (низкая плотность с темным сигналом) оказываются зоны ишемического инфаркта, энцефалитических очагов, некоторые глиальные и метастатические опухоли, кисты, редко выявляемые на КТ очаги демиелинизации.

При КТ единственным фактором, определяющим контрастность изображения тканей, является их *электронная плотность.* Существует линейная зависимость между степенью поглощения рентгеновских лучей и гематокритом, концентрацией белков и гемоглобина, что определяет высокую плотность острых гематом. Вклад в рентгеновскую плотность гематом кальция крови незначителен. Атом железа, входящий в состав гемоглобина, также не играет существенной роли, так как составляет всего 0,5 % от массы молекулы. Таким образом, характер изображения внутричерепной гематомы на КТ определяется ее плотностью, объемом, локализацией и такими параметрами, как толщина среза, уровень и ширина окна (заданная оператором часть из полного диапазона шкалы коэффициентов поглощения, которой соответствует перепад величины яркости от белого до черного), угол сканирования. Участки пониженной плотности в острых гематомах могут быть обусловлены наличием жидкой несвернувшейся крови, что возможно при очень быстром кровоизлиянии. Атипично низкую плотность на КТ могут иметь острые гематомы у больных с выраженной анемией из-за низкой концентрации гемоглобина и у больных с коагулопатиями, при которых происходит неполноценное формирование кровяного сгустка. Со временем плотность гематомы обычно уменьшается приблизительно на 1,5 ед. Н в сутки. Между 1-й и 6-й неделей (чаще через 2—4 нед) после инсульта внутричерепные гематомы проходят стадию изоденсивности (идентичная электронная плотность), а затем и гиподенсивности по отношению к мозговой ткани. Появление участка повышенной плотности в хронической гематоме чаще обусловлено повторным кровотечением, при этом на дисплее возникает изображение, напоминающее кровоизлияние в опухоль.

В процессе КТ-исследования может быть произведено контрастное усиление изображения сосудов путем введения в кровяное русло, обычно в вену, контрастных веществ (гипак, урографин и др.), что помогает в некоторых случаях выявить патологический очаг, определить его границы и степень вас-

куляризации. Иногда контрастное вещество вводится в ликворные пути, что помогает уточнить состояние у больного ликворных путей, в частности ликворных цистерн, и судить таким образом о ликвородинамике.

С внедрением в клиническую практику КТ на получаемых изображениях срезов головы впервые удалось видеть ткань мозга, изучать его строение на уровне различных срезов, установить наличие деформации мозговых желудочков, дислокации и атрофии мозговой ткани, в частности атрофические процессы в мозге при дисциркуляторной энцефалопатии. Высокая разрешающая способность КТ позволяет видеть на экране дисплея и фотопленке не только желудочковую систему, субарахноидальные пространства и их деформации, но и дифференцировать белое и серое вещество мозга, кровоизлияния в полости черепа, мозговые кисты, внутричерепные новообразования.

К сожаянению, ишемические очаги диагностируются на КТ обычно лишь на 2-е сутки, редко удается обнаружить очаги демиелинизации при рассеянном склерозе. Значение метода в диагностике поражений мозга уменьшается и в связи с тем, что изображения срезов головы и позвоночника можно получить только в одном, поперечном к оси тела (аксиальном) направлении. Эти ограничения возможностей КТ могут быть преодолены путем применения МРТ.

Вместе с тем КТ имеет и некоторые преимущества в сравнении с МРТ: на КТ раньше выявляется кровоизлияние, четче, чем на КТ, определяются признаки костной патологии.

По показаниям, в частности для диагностики внутричерепных новообразований, при КТ применяется контрастирование, которое, однако, ограничивается возможностью нарушения функции почек и аллергическими реакциями.

Сочетание КТ и цистернографии после ведения через поясничный прокол в субархноидальное пространство рентгенопозитивного контрастного вещества известно как **компьютерно-томографическая цистернография** (КТЦГ).

Внедрению КТЦГ в клиническую практику способствовала разработка неионных рентгеноконтрастных веществ, таких как омнипак, ультравист. Метод эффективен для уточнения диагноза при гидроцефалии, порэнцефалии, кистах различной локализации и ликворных фистул (ликвореи). КТЦГ удачно соединяет возможности визуализации мозговых и костных структур и движения контрастного вещества, отражающего некоторые особенности состояния ликвородинамики.

Противопоказанием к КТЦГ является выраженная аллергическая реакция на контрастное вещество и блокада субарахноидальных путей выше места поясничного прокола, посредством которого контраст после премедикации (церукал, антигистаминные препараты, транквилизаторы) медленно (1—2 мл/с) вводится в подоболочечные пространства. После исследования больному рекомендуются постельный режим и употребление повышенного количества жидкости в течение суток.

При введении контраста возможны возникновение умеренных корешковых болей, тошнота. При проведении исследования натощак рвота обычно не возникает. Возможны преходящие проявления менингизма.

Проявлением расширения возможностей метода КТ головы является **трехмерная компьютерно-томографическая реконструкция** (ТКТР) — одно из последних достижений рентгеновской КТ, позволяющее получать объемные изображения костей, мягких тканей и сосудов в различных плоскостях и под различными углами. Этот метод стал применяться после внедрения в практику компьютеров нового поколения — **спиральных рентгеновских томогра-**

фов, которые позволяют получить реконструированные изображения, что особенно важно для изучения особенностей черепно-мозговой травмы, сопровождающейся переломом и выраженной деформацией костей черепа. Для получения ТКТР под разными углами строятся проекции срезов черепа (от 3 до 6), что обеспечивает формирование стереоскопического изображения заданной зоны черепа и мозга. При этом возникает возможность выявления деталей повреждений черепа сложной конфигурации и изучения их как с внешней стороны черепа, так и изнутри.

16.5.2. Магнитно-резонансная томография

Магнитно-резонансная томография (МРТ) — современный неинвазивный диагностический метод, обеспечивающий визуализацию глубоко расположенных биологических тканей, нашедший широкое применение в медицинской практике, в частности в неврологии и нейрохирургии.

МРТ, как следует из названия, основан на явлении ядерного магнитного резонанса (ЯМР), открытого в 1946 г. F. Bloch. Суть этого явления в общем случае сводится к следующему. Ядра химических элементов в твердом, жидком или газообразном веществе можно представить как быстро вращающиеся вокруг своей оси магниты. Если эти ядра-магниты поместить во внешнее магнитное поле, то оси вращения начнут прецессировать (т. е. вращаться вокруг направления силовой линии внешнего магнитного поля), причем скорость прецессии зависит от величины напряженности магнитного поля. Если теперь исследуемый образец облучить радиоволной, то при равенстве частоты радиоволны и частоты прецессии наступит резонансное поглощение энергии радиоволны "замагниченными" ядрами. После прекращения облучения образца ядра атомов будут переходить в первоначальное состояние (релаксировать), при этом энергия, накопленная при облучении, будет высвобождаться в виде электромагнитных колебаний, которые можно зарегистрировать с помощью специальной аппаратуры. В медицинских томографах по ряду причин используется регистрация ЯМР на протонах — ядрах атомов водорода, входящих в состав молекулы воды. В силу того что используемый в МРТ метод чрезвычайно чувствителен даже к незначительным изменениям концентрации водорода, с его помощью удается не только надежно идентифицировать различные ткани, но и отличать нормальные ткани от опухолевых [Damadian R., 1971].

Современные томографы позволяют мотодом сканирования получить томограммы в произвольно ориентированной плоскости без изменения положения пациента. При этом в МРТ-исследовании используются аналогичные КТ-принципы пространственного кодирования информации и обработки данных. За одно сканирование сбор данных обычно производится приблизительно с 20 уровней черепа и мозга с толщиной среза в 4—5 мм. Время сканирования зависит от поставленных задач и параметров магнитно-резонансного томографа и составляет в среднем 2—7 мин. В конечном итоге на экране дисплея появляются изображения срезов исследуемой ткани, в частности ткани мозга. При стандартном сканировании в процессе МР-томографии используются программы, позволяющие получить изображения, контрастность которых определяется в основном Тр и **Т2**-релаксационным временем. Tj — это величина, характеризующая среднее время пребывания протонов на верхнем энергетическом уровне (Т| — время продольной релаксации); **Т2** — кон-

станта, отражающая скорость распада синхронной прецессии протонов (T^2 — время поперечной релаксации).

На МРТ, выполненных в режиме Tj, мозговое вещество выглядит более светлым, чем на томограммах в режиме T^2. ЦСЖ на томограммах Tj представляется более темной, чем на томограммах T^2. Интенсивность сигналов от патологически измененных тканей зависит от релаксационного времени *(T* и T^2).

МРТ-исследование позволяет дифференцировать некоторые особенности состава исследуемых тканей и происходящих в них метаболических изменений, в частности изменение гидрофильное™ ткани по результатам изучения интенсивности сигналов атомов водорода, натрия, калия, фосфора, кальция и других элементов в нормальной и патологически измененной ткани мозга.

Метод МРТ создает возможность визуализировать на экране дисплея, а затем и на рентгеновской пленке срезы черепа и головного мозга, позвоночного столба и спинного мозга. Информация, полученная в режимах Tj и T^2, позволяет дифференцировать серое и белое вещество мозга, судить о состоянии его желудочковой системы, субарахноидального пространства, выявлять многие формы патологии, в частности объемные процессы в мозге, зоны демиелинизации, очаги воспаления и отека, гидроцефалию, травматические поражения, гематомы, абсцессы, очаги проявления нарушений мозгового кровообращения по ишемическому и геморрагическому типу, кстати, ишемические очаги в мозге могут быть выявлены в гиподенсивной форме уже через 2—4 ч после инсульта.

Немаловажным преимуществом МРТ перед КТ является возможность получения изображения в любой проекции: аксиальной, фронтальной, сагиттальной. Это позволяет визуализировать субтенториальное пространство, позвоночный канал, выявить невриному слухового нерва в полости внутреннего слухового прохода, опухоль гипофиза, субдуральную гематому в подостром периоде, даже в тех случаях, когда на КТ она не визуализируется. МРТ стала основным методом выявления некоторых форм аномалий: аномалии мозолистого тела, аномалии Арнольда—Киари, очаги демиелинизации в паравентрикулярном и других отделах белого вещества мозга при рассеянном склерозе. На МРТ раньше, чем на КТ, выявляются очаги ишемии мозга, при этом их можно выявить в стволе мозга, в мозжечке, в височной доле. На МРТ хорошо видны контузионные очаги, абсцессы мозга и зоны отека мозговой ткани. Важная роль отводится МРТ при выяснении причин деменции. В то же время изменения мозговой ткани зачастую неспецифичны и подчас сложно дифференцировать, например, очаги ишемии и демиелинизации.

Ценная информация выявляется на МР-томограммах позвоночника, особенно на сагиттальных срезах. При этом визуализируются структурные проявления остеохондроза, в частности состояние позвонков и связочного аппарата, межпозвонковых дисков, их пролабирование и воздействие на твердую мозговую оболочку, спинной мозг, конский хвост, визуализируются также внутрипозвоночные новообразования, проявления гидромиелии, гематомиелии и многие другие патологические процессы.

Диагностический потенциал МРТ можно повысить предварительным введением некоторых контрастных веществ. В качестве вводимого в кровяное русло контрастного вещества обычно применяется элемент из группы редкоземельных металлов — гадолиний, обладающий свойствами парамагнетика. Стандартная доза препарата (0,1 ммоль/кг) вводится внутривенно. Оптимальное контрастирование отмечается на Ti-взвешенных снимках; значительно

слабее контрастное усиление на **Т2**-взвешенных снимках. При сохранности гематоэнцефалического барьера (ГЭБ) контрастное вещество в головной мозг не проникает. В местах нарушенной целостности ГЭБ введенный внутривенно гадолиний проникает в вещество мозга, вызывая усиление МР-сигнала. В таких случаях накопление контрастного вещества в менингиомах, метастатических опухолях, аденомах гипофиза проявляется практически сразу после введения, а, например, при некоторых демиелинизирующих заболеваниях мозга контрастное вещество накапливается медленно и в связи с этим МРТ следует проводить не сразу после введения контраста, а через 30—40 мин.

Преимущество МРТ перед КТ наиболее очевидно при исследовании тех отделов нервной системы, изображение которых нельзя получить с помощью КТ из-за перекрытия исследуемой мозговой ткани прилежащими костными структурами. Кроме того, при МРТ можно различать недоступные КТ изменения плотности ткани мозга, белое и серое вещество, выявлять поражение ткани мозга при рассеянном склерозе и пр.

При МРТ больной не подвергается ионизирующему облучению. Вместе с тем для применения МРТ есть некоторые ограничения. Так, МРТ противопоказана при наличии в полости черепа металлических инородных тел, так как существует опасность их смещения под действием магнитного поля и, следовательно, дополнительного повреждения близлежащих структур головного мозга. Противопоказана МРТ при наличии у больных наружного водителя ритма, беременности, выраженной клаустрофобии (боязни пребывания в тесном помещении). Осложняет применение МРТ-обследования его длительность (30—60 мин), в течении которого пациент должен находиться в неподвижном состоянии.

Противопоказания к магнитно-резонансной томографии

Абсолютные противопоказания	*Относительные противопоказания*
Металлическое инородное тело в глазнице	**Металлические осколки в других органах, наружный водитель ритма**
Гемопоэтическая анемия (при контрастировании)	**Беременность**
Внутричерепные аневризмы, клипированные ферромагнитным материалом	**Тяжелая клаустрофобия**
	Внутричерепные аневризмы, клипированные неферромагнитным материалом

16.5.3. Позитронная эмиссионная томография

Позитронная эмиссионная томография (ПЭТ) — метод, который, помимо визуализации мозга, позволяет получить информацию о характере происходящих в нем метаболических процессов в норме и при патологии. В настоящее время этот метод получил распространение только в высокоразвитых странах ввиду его высокой стоимости.

Суть метода ПЭТ заключается в высокоэффективном способе слежения за чрезвычайно малыми концентрациями ультракороткоживущих радионуклидов (УКЖР), которыми помечены изучаемые в организме ткани, что позволяет исследовать происходящие в них метаболические процессы. При этом используется свойство неустойчивости ядер УКЖР, в которых количество протонов превышает количество нейтронов. При переходе ядра в устойчивое состояние оно излучает позитрон, свободный пробег которого (около 1 мм) заканчивается столкновением с электроном и их аннигиляцией. Аннигиля-

ция сопровождается появлением фотонов с энергией 511 кэВ, летящих в строго противоположных направлениях. Эти фотоны можно зарегистрировать с помощью системы детекторов. Если детекторы расположить в виде кольца вокруг исследуемого объекта, то можно зарегистрировать все акты аннигиляции в этой плоскости, а при присоединении к системе электронно-вычислительного комплекса, используя специальные программы реконструкции, можно получить изображение распределения концентрации УКЖР

Для уменьшения радиационной нагрузки на пациента при ПЭТ-обследовании применяют короткоживущие изотопы с периодами полураспада от 2 до ПО мин. Это практически исключает возможность транспортировки ПЭТ-изотопов на значительные расстояния. Такова основная причина того, что на территории лечебного учреждения, как правило, размещается весь комплекс оборудования, необходимый для проведения ПЭТ-исследования, включающий циклотрон — ускоритель, на котором производятся УКЖР, радиохимическую лабораторию по производству РФП, линию транспортировки РФП и ПЭТ-камеру.

В процессе исследования больных ПЭТ позволяет изучать состояние мозгового кровотока, уровень потребления мозговой тканью кислорода, глюкозы, синтез белков, выявлять маркеры опухолей и контролировать некоторые другие параметры, определяющие характер различных метаболических процессов. Выявляя с помощью меченых УКЖР нарушения мозгового кровотока и особенности происходящих в мозговой ткани обменных процессов, можно расширить диапазон возможностей диагностики определенных заболеваний, в частности болезней неврологического профиля.

При поражении мозга ПЭТ-исследование может визуализировать изменения в мозговой ткани, которые нельзя выявить другими методами. Так, при инсульте в острой стадии ПЭТ позволяет рано выявить нежизнеспособные участки мозговой ткани, оценить их объем и локализацию. При эпилепсии ПЭТ с 18-ФДГ[1] дает возможность в межприступном периоде обнаружить участок мозга, в котором имеется снижение метаболизма глюкозы, характерное для эпилептогенного фокуса и его перифокальной зоны. При хорее Гентингтона, когда на КТ и МРТ не удается обнаружить патологических изменений, при ПЭТ может быть выявлено понижение метаболизма глюкозы в полосатом теле.

Таким образом, ПЭТ может во многом содействовать уточнению патогенеза некоторых заболеваний нервной системы и во многих клинических случаях способствовать уточнению клинического диагноза. Этот метод практически не имеет противопоказаний для применения и со временем, надо надеяться, станет более доступным для невропатологов и нейрохирургов.

Ч8-ФДГ — Ф-дезоксиглюкоза.

Часть II

НЕКОТОРЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ, СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ, ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И ПОРАЖЕНИЯХ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Глава 17

БОДРСТВОВАНИЕ И СОН. РАССТРОЙСТВА СНА

17.1. Общие положения

Многие биологические процессы имеют циклический характер. Это касается, в частности, смены бодрствования и сна. В обычных условиях она характеризуется относительной стереотипностью, которая, однако, может нарушаться, например, при дальних перелетах с изменением часовых поясов или в связи с работой, связанной с периодическими ночными дежурствами, а также в некоторых экстремальных ситуациях.

Изменения уровня бодрствования (например, перевозбуждение, снижение внимания, проявления астенического синдрома), а также расстройства сна (его избыточность или недостаточность, нарушения качества сна) могут оказывать весьма существенное влияние на трудоспособность человека и его энергичность, способность к активному образу жизни.

17.2. Бодрствование

В период бодрствования уровень психической активности человека существенно варьирует и во многом определяется его эмоциональным состоянием, которое в свою очередь зависит от личностной значимости и эффективности осуществляемых им действий, осознаваемого при этом чувства ответственности, заинтересованности, от удовлетворенности их результатом и от других причин, определяемых прошедшими, текущими и ожидаемыми событиями, а также физическим состоянием, разнообразными социальными факторами и многими другими обстоятельствами, влияющими на уровень психической активности.

Таким образом, уровень психической активности, а в связи с этим и степень бодрствования изменчивы и существенно различаются, например, во

время сдачи экзамена и в период отдыха, когда человек после ужина сидит в кресле перед телевизором и следит за событиями в очередной серии мексиканской мелодрамы. Снижение психической активности, сопровождающееся возникающей при этом тенденцией к дремотному состоянию, называется ***дормитацией.***

Следовательно, уровень психической активности в период бодрствования неоднозначен и вполне оправданы имеющиеся попытки дифференциации степеней бодрствования, число которых в таких случаях определяется произвольно.

С целью регуляции уровня психической активности в периоды бодрствования могут применяться различные вещества и лекарственные средства, оказывающие тонизирующее (крепкий чай, кофе, настойка корня женьшеня, элеутерококка, пантокрин и т. п.) или седативное (настойка валерианы, пустырника, корвалол ит. п., транквилизаторы) действие.

17.3- Сон

17.3.1. Физиология сна

Периоды состояния бодрствования обязательно чередуются с периодами сна. Оптимальная продолжительность сна у здоровых людей различна и меняется с возрастом. Потребность в более продолжительном сне больше у детей, в последующем она снижается и наименьшей становится в старости. У взрослого человека средних лет потребность в сне варьирует в пределах от 5 до 10 ч в сутки, чаще 6—8 ч. Физиологический смысл сна до сих пор не уточнен, хотя все знают, что от его качества и продолжительности во многом зависит самочувствие человека в периоды бодрствования, его настроение, физическая и психическая активность, его трудоспособность.

Сон — сложное и неоднородное состояние, в основе которого лежат меняющиеся биохимические и нейрофизиологические процессы. В связи с этим выделяются фазы сна: медленный (медленноволновой) и быстрый (парадоксальный) сон. Фазы медленного и быстрого сна чередуются, при этом в раннем детском возрасте по длительности преобладает быстрый сон, а в дальнейшем — сон медленный (рис. 17.1).

Медленный сон. В период медленного сна различают 4 стадии.

/ стадия — дремота, или стадия засыпания, характеризуется низкоамплитудной активностью ЭЭГ с преобладанием смешанных частот, а также медленными движениями глаз, выявляемыми при электроофтальмографии (ЭОГ). ***Пстадия*** — неглубокий медленный сон, характеризуется кратковременными генерализованными высокоамплитудными волнами (К-комплексы), вертекс-потенциалами, а также низко- и среднеамплитудными колебаниями частотой 12—15 Гц (сонные веретена). ***Шстадия*** — стадия глубокого медленного сна, во время которой выявляются высокоамплитудные медленные фоновые колебания в тета- (5—7 Гц) и дельта- (1—3 Гц) диапазоне, а также К-комплексы и сонные веретена. При этом высокоамплитудные медленные волны составляют 20—50 % от всех регистрируемых колебаний. ***ГУ стадия*** — наиболее глубокий медленный сон, при котором на ЭЭГ отмечаются высокоамплитудные (75 мкВ и больше) дельта-волны, составляющие

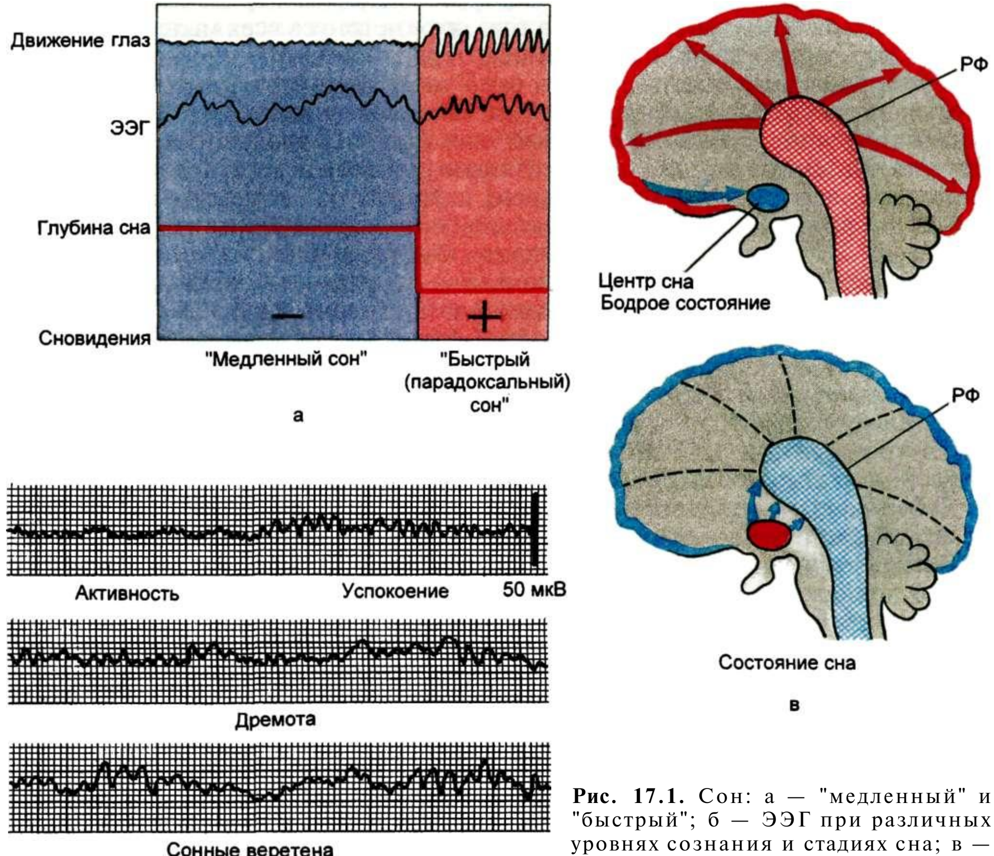


Рис. 17.1. Сон: а — "медленный" и "быстрый"; б — ЭЭГ при различных уровнях сознания и стадиях сна; в — функциональное состояние структур мозга во время бодрствования и сна [по П. К. Анохину]. РФ — ретикулярная формация.

50 % и более всех колебаний; количество сонных веретен при этом уменьшается.

Во всех стадиях медленного сна на ЭМГ проявляются низкоамплитудные мышечные потенциалы. В III и IV стадиях медленного сна, зачастую объединяемых под названием *"дельта-сон",* медленные движения глаз становятся реже или прекращаются. Дельта-сон является самым глубоким (имеющим наиболее высокий порог пробуждения) периодом медленного сна. В процессе медленного сна снижается АД, уменьшаются частота сердечных сокращений и дыхательных движений, на несколько десятых градуса снижается температура тела. Суммарная длительность медленного сна у взрослого человека в норме составляет 75—80 % всего периода ночного сна. При медленном сне

мышечный тонус сохраняется и спящий человек иногда меняет позу, быстрые движения глаз при этом отсутствуют.

Быстрый сон (REM-сон). ДЛЯ быстрого сна, или парадоксальной фазы сна, характерны быстрые движения глаз, утрата тонуса всех мышц, за исключением наружных глазных мышц и некоторых мышц носоглотки, на ЭЭГ — низкоамплитудные быстрые волны (от 6 до 22 Гц), возможны умеренные по амплитуде треугольные, остроконечные (пилообразные) волны. При ЭОГ отмечаются группы быстрых движений глаз. На ЭМГ мышечные потенциалы отсутствуют или их амплитуда значительно снижена вследствие нисходящего тормозного влияния на двигательные нейроны со стороны ретикулярной формации ствола мозга. Отсутствуют глубокие сухожильные рефлексы и Н-рефлексы[1] При пробуждении во время быстрого сна большинство людей вспоминают яркие, нередко эмоционально насыщенные сновидения.

Фаза быстрого сна сменяет медленную примерно через 90—100 мин и у взрослого человека составляет 20—25 % общей продолжительности сна. Во время быстрого сна угнетаются функции терморегуляторных механизмов, реакция дыхательного центра на концентрацию CO_2 в крови, дыхание при этом временами становится нерегулярным, неритмичным, возможны нестабильность артериального давления и частоты пульса, эрекция. Последнее обстоятельство, кстати, может способствовать дифференциации между психологической (функциональной) и органической импотенцией, так как при органической импотенции эрекция отсутствует и во сне.

В норме при засыпании сначала наступает медленный сон, в процессе которого происходит последующая смена его стадий (от I до IV), затем следует быстрый сон. Длительность каждого из таких циклов (6—8 за ночь) в процессе ночного сна меняется. Незадолго до пробуждения обычно появляются предвестники окончания сна: спящий человек чаще меняет позу, температура его тела несколько повышается, нарастает и пониженная во время сна концентрация в крови кортикостероидов, в частности кортизола.

Соотношение продолжительности медленного и быстрого сна с возрастом меняется. У новорожденных приблизительно половина времени сна приходится на быстрый сон, в последующем продолжительность быстрого сна постепенно уменьшается. Смена бодрствования и сна, а также смена фаз сна зависят от состояния активирующих структур ретикулярной формации.

Во сне обычно меняется активность функций эндокринной системы. В течение 2 первых часов сна увеличена секреция гормона роста (СТГ), особенно в Ш и IV стадиях медленного сна (в период дельта-сна), при этом уменьшена продукция кортизола, усиливается секреция пролактина, особенно сразу после засыпания. Ко времени окончания ночного сна нарастает выделение АКТГ и кортизола. В пубертатном периоде во сне увеличивается секреция лютеинизирующего гормона. Определенную роль в развитии сна и поддержании циркадного ритма играют пептиды.

^-рефлекс — рефлекторный двигательный ответ, возникающий в мышце при однократном электрическом раздражении низкопороговых чувствительных нервных волокон. Импульс возбуждения направляется в спинной мозг, а оттуда по двигательным волокнам — к мышце. Назван по первой букве фамилии автора Hoffman, описавшего этот рефлекс в 1918 г.

17.3.2. Сновидения

У спящего человека обычны периодические сновидения — иллюзорные явления, возникающие во время сна, которые могут быть разной степени яркости и сложности. По 3. Фрейду, "очевидно, что сновидение — это жизнь сознания во время сна", при этом "сны — вид реакции нашего сознания на стимулы, действующие на человека на протяжении того времени, когда он спит" Действительно, на содержание сновидений влияет текущая, обычно неадекватно оцениваемая информация, поступающая в мозг от экстеро- и интерорецепторов, подвергающихся раздражению в период сна. Однако на характер сновидений влияют и предшествующие события, мыслительные процессы, что позволило одному из последователей 3. Фрейда К. Юнгу высказаться о том, что "сновидения — это остаток психической деятельности во время сна и отражают мысли, впечатления и настроения предыдущих дней" Близкое по сути мнение удачно сформулировал И.М. Сеченов, назвав сновидения "небывалой комбинацией бывалых впечатлений" Английский психолог G. Hadfield (1954), высказываясь по поводу сущности сновидений, отметил, что они являются, возможно, наиболее примитивной формой мышления, в которой переживания и события дня и жизни репродуцируются на экран сознания, когда человек спит, как образы обычно зрительной формы. К этому хотелось бы добавить, что спящий человек не только видит сны, но и эмоционально реагирует на их содержание, что проявляется подчас двигательными реакциями, сноговорением и сказывается на эмоциональном состоянии человека при пробуждении.

Проявляются сновидения преимущественно во время быстрой фазы сна, которая завершает каждый его цикл и в течение ночи обычно повторяется несколько раз. При пробуждении из медленной фазы сна, как правило, не сохраняются в памяти следы сновидения, однако признается, что с медленной фазой сна могут быть связаны запоминающиеся кошмарные сны; в таких случаях пробуждение иногда сопровождается состоянием временной дезориентации, чувством страха.

17.4. Нарушения сна

17.4.1. Классификация

В 1979 г. Международная ассоциация центров по изучению сна предложила классификацию нарушений сна и бодрствования, основанную на особенностях их клинических проявлений. В ее основе 4 группы синдромов: 1) нарушение засыпания и продолжительности сна ***(диссомнии или инсомнии);*** ***2)*** чрезмерная длительность сна ***(гиперсомнии);*** 3) нарушения цикла сон — бодрствование; 4) различные нарушения, связанные со сном или пробуждением.

В 1989 г. А.М. Вейн и К. Хехт опубликовали основанную на этом документе собственную более подробную клиническую классификацию.

I. ***Инсомнии***

1) психофизиологическая;
   а) временная, ситуационно обусловленная,
   б) постоянная, ситуационно обусловленная,

2) при неврозах;
3) при эндогенных психических заболеваниях;
4) при злоупотреблении психотропными средствами и алкоголем;
5) при действии других токсических факторов;
6) при эндокринно-обменньгх заболеваниях;
7) при органических заболеваниях мозга;
8) при заболеваниях внутренних органов;
9) вследствие синдромов, возникающих в процессе сна;
   а) сонные апноэ (задержки дыхания),
   б) двигательные нарушения во сне (ночной миоклонус, синдром беспокойных ног и т. п.),
10) вызванные изменением привычного цикла сон — бодрствование;
11) конституционально обусловленное укорочение длительности сна.

II. ***Гиперсомнии***

1) пароксизмальные:
   а) нарколепсия,
   б) пиквикский синдром,
   в) синдром Клейне—Левина,
   г) гиперсомнии в картине пароксизмальных состояний, связанных с другими заболеваниями,
   д) синдром периодической спячки;
2) перманентные:
   а) синдром идиопатической гиперсомнии,
   б) психофизиологическая гиперсомния:
      — временная, ситуационно обусловленная,
      — постоянная,
   в) при неврозах,
   г) при приеме психотропных средств и других токсических воздействиях,
   д) при эндокринно-обменных заболеваниях,
   е) при органических заболеваниях;
3) вследствие синдромов, возникающих в процессе сна:
   а) сонные апноэ,
   б) двигательные нарушения во сне (ночной миоклонус, синдром беспокойных ног;
4) вызванные изменением привычного ритма сон — бодрствование;
5) конституционально обусловленный удлиненный ночной сон.

III. ***Парасомнии***

1) двигательные:
   а) сомнамбулизм,
   б) говорение во сне,
   в) бруксизм,
   г) jactacio capitis nocturna*,
   д) миоклонус ног,
   е) ночной "паралич";
2) психические:
   а) ночные кошмары,
   б) устрашающие сновидения,
   в) феномен "опьянения" от сна;
3) вегетативные:
   а) ночной энурез,
   б) дыхательные (апноэ, астма, синдром внезапной смерти),
   в) сердечно-сосудистые (нарушения сердечного ритма),
   г) головные боли,
   д) гастроэнтерологические (гастроэкзофагеальный рефлекс);

*Jactacio capitis nocturna — изменение положения головы во сне.

4) связанные с изменением гуморальной регуляции:
   а) пароксизмальная гемоглобинурия,
   б) семейный гипокалиемический периодический паралич;
5) эпилептические припадки, связанные со сном.

Из трех основных разделов приведенной классификации проявления собственно нарушений сна и бодрствования отражены в двух первых: инсомнии и гиперсомнии. В III разделе "парасомнии" представлены патологические феномены, возникающие в процессе сна и нередко ведущие к его расстройствам, список их могли бы пополнить и возникающие в ряде случаев во время сна острые формы соматической и неврологической патологии, в частности инфаркты миокарда и инсульты. Патогенез указанных в III разделе классификации патологических явлений так или иначе связан с процессом сна и оказывает влияние на его качество.

17.4.2. Инсомнии

Инсомния (диссомния, агрипнический синдром) — в буквальном смысле — бессонница; на практике правильнее трактовать как неудовлетворенность сном.

Согласно МКБ-10, основными клиническими признаками инсомнии являются: 1) жалобы на плохое засыпание и плохое качество сна; 2) частота нарушений сна как минимум 3 раза в неделю на протяжении не менее 1 мес; 3) озабоченность в связи с бессонницей и ее последствиями как ночью, так и в течение дня; 4) выраженный дистресс или препятствие социальному и профессиональному функционированию по причине неудовлетворительной продолжительности и/или качества сна.

Некоторые пациенты утверждают, что они вообще не спят. Вместе с тем, как отмечает А.М. Вейн (1989), много лет посвятивший изучению проблемы сна, не удается наблюдать людей, у которых сон полностью отсутствует. В процессе изучения уровня психической активности человека, жалующегося на бессонницу, с проведением при этом полиграфических записей биотоков мозга в течение суток удается установить, что жалоба пациента отражает лишь его субъективное представление о длительности сна, который на самом деле обычно имеет длительность не менее 5 ч в сутки. При этом нередко отмечаются качественные особенности сна, но не может быть и речи о его полном отсутствии.

Сон может быть измененным, но он человеку жизненно необходим и никогда не исчезает спонтанно. В случае же насильственной *депривации сна,* как правило, возникают тяжелые проявления физического утомления, усталости и нарастающие расстройства психической деятельности. Первые 3 сут депривации сна ведут к выраженным эмоциональным и вегетативным расстройствам, к снижению общей двигательной активности, а при выполнении каких-либо действий, заданий — к хаотичности, избыточности, расстройству координации движений, их целенаправленности. К концу 4-х суток депривации сна, а нередко и раньше, возникают расстройства сознания, проявляющиеся затруднением ориентации, невозможностью решения элементарных задач, периодическим состоянием дереализации, появлением иллюзий, галлюцинаций. После 5 сут насильственной депривации сна возникают невозможность выполнения простейших инструкций, расстройства речи, которая становится невнятной, неосмысленной. Периодически происходит не-

преодолимое засыпание, нередко с открытыми глазами, возможно полное глубокое отключение сознания. На ЭЭГ в таких случаях проявляется депрессия альфа-ритма, который замещается медленными волнами. Депривация сна наряду с сопутствующими психофизиологическими расстройствами проявляется и значительными биохимическими сдвигами.

После прекращения насильственной депривации сна возникает пролонгированный сон, в котором наиболее длительной оказывается продолжительность глубокого медленного сна (дельта-сна), что подчеркивает его необходимость для восстановления жизненных сил организма.

Инсомния может быть ***предсомнической*** (в форме нарушения засыпания), ***интерсомнической*** (частые пробуждения, прерывистость сна) и ***постсомнической*** (раннее пробуждение с последующей невозможностью продолжения сна, обычно сопровождающееся чувством дискомфорта, разбитости, утомленности). Кроме того, выделяют ***транзиторную инсомнию,*** продолжающуюся в течение нескольких дней (в связи с переездом, экстремальной ситуацией), ***кратковременную инсомнию,*** продолжающуюся от нескольких дней до 3 нед (в связи с болезнью, ситуационной невротической реакцией) и ***хроническую инсомнию,*** нередко связанную с хроническими соматическими заболеваниями или с первичным расстройством сна.

У практически здорового (с точки зрения невропатолога и психиатра) человека временной причиной различных вариантов расстройств сна (нарушение длительности сна, формулы сна и бодрствования) могут быть неудовлетворенные потребности (жажда, голод и пр.), особенности качества и количества принятой пищи, лекарственных средств. Временные выраженные изменения качества сна и сокращение его длительности могут проявиться в связи с перманентной болью, зудом, никтурией, а также эмоциональным напряжением, обусловленным различными внешними обстоятельствами.

Расстройства сна могут быть спровоцированы нарушением режима сна и бодрствования (ночные дежурства, частые перелеты на большие расстояния с пересечением при этом часовых поясов и пр.). В таких случаях пациенты предъявляют жалобы на бессонницу. Дезорганизованный, меняющийся график смены сна и бодрствования часто сочетается с раздражительностью, аффективными расстройствами, психопатологией.

В происхождении нарушения ритма сна и бодрствования существенны роль эмоциональной сферы, состояние дистресса, ситуационный невроз. Вместе с тем нарушение циркадной регуляции режима сна и бодрствования влияет на особенности эмоционального статуса человека и может вести к формированию отрицательных эмоций, способствовать развитию невротических реакций и препятствовать успешной трудовой деятельности.

Пациенты, жалующиеся на бессонницу, нередко проявляют беспокойство, а то и страх, опасаясь что не смогут уснуть; а это состояние в свою очередь приводит к расстройству сна. Таким образом, создается своеобразный порочный круг: невротические реакции провоцируют инсомнию, наличие же инсомнии может вести к расширению крута невротических расстройств, *к* нарастанию их выраженности и развитию *агипногнозии* — расстройству осознавания сна.

Пациенты с функциональной инсомнией нередко прибегают к приему снотворных средств, алкоголя, что подчас плохо сказывается на качестве сна. По утрам им обычно свойственны чувство неудовлетворенности сном, "несвежести", плохое настроение, состояние астении, иногда легкое оглушение

{сонное "опьянение'), невозможность быстро и полноценно включаться в активную деятельность, головная боль. В результате развиваются хроническая неудовлетворенность сном, повышенная утомляемость, раздражительность, истощаемость. При этом возможны проявления ипоходрического синдрома, депрессии.

Инсомния, сопряженная с необычной обстановкой, шумом, приемом алкоголя или некоторых лекарственных средств, в частности антидепрессантов, психостимуляторов, диуретиков, дифенина, а также некоторых других антиэпилептических препаратов, бета-блокаторов, производных ксантина, никотина, кофеинсодержащих анальгетиков, а также инсомния, возникающая в связи с отменой лекарств (прежде всего седативных и снотворных средств), именуется ***экзогенной.***

Причинами, провоцирующими подчас стойкие расстройства сна, могут быть изменения функций лимбико-ретикулярной системы мозга. ***Инсомнии*** в таких случаях бывают ***первичными*** или ***вторичными*** (обусловленными стрессовыми ситуациями, приемом тонизирующих лекарственных средств, алкоголя и пр.). При этом объективное наблюдение с применением электрофизиологического контроля обычно подтверждает изменение качества сна и сокращение его продолжительности. Такие состояния иногда называют ***психофизиологической инсомнией.***

Вместе с тем надо иметь в виду, что существует и редкая форма ***первичной, идиопатической*** (иногда семейной) ***инсомнии,*** которая обычно начинает проявляться в детстве или в молодости и сохраняется в течение всей жизни. Она характеризуется относительно коротким, фрагментированным сном, повышенной утомляемостью днем и нередко — раздражительностью, депрессией.

Причиной нарушения сна могут быть иногда мешающие засыпанию гиперкинезы, в частности миоклонии, парамиоклонии, а также двигательное беспокойство во сне, в частности синдром беспокойных ног, возникновение во сне храпа, апноэ.

17.4.3. Апноэ во сне

Апноэ (от греч. apnoia — отсутствие дыхания) — задержки дыхания более чем 10 с, обычно сменяющиеся повторными эпизодами взрывного храпа, чрезмерной двигательной активностью и пробуждениями во время сна. В результате недостаточность ночного сна и сонливость днем. Отмечаются частые жалобы на утреннюю диффузную головную боль, гипнагогические галлюцинации, снижение либидо, склонность к апатии, признаки астенического или астеноневротического синдрома. Во время эпизодов апноэ снижается насыщенность крови кислородом, в некоторых случаях возникает брадикардия, сменяющаяся тахикардией.

Апноэ во сне встречается у 1—3 % людей, а среди лиц старше 50 лет — у 6 % и относится к факторам риска развития инфаркта миокарда, реже — инсульта, вследствие синусовой аритмии, артериальной гипертензии. Эпизоды апноэ в процессе ночного сна иногда повторяются до 500 раз, сопровождаются сноговорением и могут вести к пробуждениям среди ночи. При этом больные нередко бывают дезориентированы, беспокойны. Тяжелая форма апноэ во сне проявляется у мужчин в 20 раз чаще, чем у женщин, обычно наблюдается в возрасте 40—60 лет. Приблизительно в ^{2}A случаев

больные страдают ожирением, часто отмечаются артериальная гипертензия, кардиальная патология.

Апноэ во сне может провоцироваться нарушением проходимости верхних дыхательных путей *(синдром обструктивного апноэ).* К этой форме апноэ, возможно, имеется семейная предрасположенность. У пациентов, страдающих такой формой расстройства сна, часто обнаруживаются искривления носовой перегородки, отмечаются особенности строения ротоглотки, иногда проявления синдромов акромегалии, гипотиреоза. Эта форма апноэ особенно часто сопровождается храпом и двигательным беспокойством во время сна. Возможно и ***центральное (церебральное) апноэ*** — следствие нарушения регуляции дыхания при недостаточности функции заднебоковых отделов продолговатого мозга (при сирингобульбии, боковом амиотрофическом склерозе, стволовом энцефалите, дисциркуляции в вертебрально-базилярной системе).

17.4.4. Гиперсомния

Диаметрально противоположное инсомнии нарушение сна — избыточный сон, сомнолентность, гиперсомния. При гиперсомнии характерна патологическая сонливость, трудно преодолимое желание уснуть, зевота, иногда дремотное состояние в течение дня. При этом больной может засыпать во время работы с документами, во время еды, за рулем автомобиля. Общее время сна за сутки обычно значительно больше нормы. При этом гиперсомнию следует отличать от выраженной астении, депрессии.

Временная гиперсомния может быть следствием длительного ограничения сна (недосыпания), приема некоторых лекарственных препаратов, в частности транквилизаторов, нейролептиков, антигистаминных, гипотензивных средств, прежде всего клофелина (гемитона, катапресана). Причиной упорной гиперсомнии могут быть некоторые формы невроза, например астеническая форма неврастении (по С.Н. Давиденкову), шизофрения, депрессия, сахарный диабет, гипотиреоз, хроническая печеночная или почечная недостаточность, очаговые поражения орального отдела ствола или структур промежуточного мозга. Возможна обусловленность гиперсомнии расстройством дыхания и в связи с этим хронической дыхательной гипоксией.

Иногда гиперсомния проявляется в форме ***нарколепсии (болезнь Желино),*** для которой характерны периодически наступающие кратковременные приступы непреодолимого сна, провоцирующиеся бездеятельностью или занятием, представленным стереотипными движениями (ходьба, вождение автомашины, работа на станке, на конвейере и пр.).

Нарколепсия проявляется чаще в возрасте 15—25 лет, однако дебют ее может быть в более широком диапазоне — от 5 до 60 лет. Приступы нарколепсии ("сонные атаки") продолжаются около 15 мин, при этом больной обычно из состояния бодрствования впадает в состояние быстрого (парадоксального) сна, что у здоровых людей встречается крайне редко [Borbely А., 1984]. Во время засыпания характерны гипнагогические галлюцинации (сноподобные видения), снижение мышечного тонуса, иногда во время приступа сна у больного отмечаются двигательные автоматизмы — больной совершает повторяющиеся стереотипные движения, не реагируя при этом на внешние стимулы. Просыпаясь самостоятельно, больные чувствуют себя отдохнувшими, приободрившимися в течение приблизительно 2 ч. Однако в дальнейшем и между приступами больной может быть невнимательным, вялым, безынициативным.

Ночной сон обычно нарушается частыми пробуждениями, сопровождается различными формами парасомнии. Особенно характерны явления катаплексии засыпания и пробуждения, во время которых в связи с диффузной мышечной атонией больной при сохраненной ориентации не в состоянии говорить или совершать какие-либо движения. В 80 % случаев нарколепсия сочетается с приступами катаплексии. Такое сочетание подтверждает обусловленность приступов гиперсомнии нарколепсией и позволяет не прибегать к дополнительным обследованиям больного.

На ЭЭГ в период приступа сна отмечаются проявления, характерные для быстрого сна, в ЦСЖ может быть выявлено снижение содержания допамина. Есть мнение, что нарколепсию надо рассматривать как следствие дисфункции ретикулярной формации на мезенцефально-диэнцефальном уровне. Описал эту форму патологии в 1880 г. французский врач F. Gelineau (1837—1906).

Обычно сочетающиеся с нарколепсией приступы ***катаплексии (синдром Ловенфельда—Геннеберга)*** проявляются кратковременной (не более 1—2 мин) обездвиженностью за счет внезапной потери тонуса и силы во всех поперечнополосатых мышцах (генерализованный приступ) или снижением мышечного тонуса в отдельных мышечных группах (парциальный приступ), что проявляется опусканием нижней челюсти, падением головы на грудь, слабостью ног, в частности сгибанием их в коленных суставах. Наиболее тяжелые приступы проявляются генерализованным вялым параличом (при сохранности движений диафрагмы, других дыхательных мышц и мышц глазных яблок), пациент при этом может упасть. Однако приступ катаплексии нередко ограничивается только отвисанием нижней челюсти, головы, потерей речи, слабостью рук, ног. В течение 1—2 мин происходит восстановление мышечной силы или же наступает сон. Сознание во время приступа сохранено, провоцирующим фактором могут быть эмоции, чаще положительного характера. В период катаплексии снижаются сухожильные рефлексы, возникают вегетативные расстройства (брадикардия, покраснение или побледнение кожи, изменение зрачковых реакций). Возможны серии приступов катаплексии (катаплексический статус). Катаплексию описали немецкие врачи L. Lovenfeld в 1902 г. и R. Henneberg в 1916 г.

Нарколепсия-катаплексия представляет собой патологический симптомокомплекс, состоящий из чередования приступов нарколепсии и катаплексии, при этом часто отмечаются также сонные параличи и гипнагогические галлюцинации.

Сонные параличи (катаплексия засыпания и пробуждения, болезнь Лермитта) — обездвиженность, возникающая при засыпании или после пробуждения. Длится несколько секунд, реже — несколько минут. Обездвиженность сразу же исчезает после того, как удается произвести какое-либо движение. При пробуждении после дневных засыпаний у больных с нарколепсией сонные параличи обычно отсутствуют. Возможны сочетания катаплексии пробуждения с гипнагогическими галлюцинациями. Признаки дисфункции ретикулярной формации отмечаются на мезенцефально-диэнцефальном уровне. Описал французский невропатолог J. Lhermitte (1877—1959).

Гипнагогические галлюцинации (педункулярные галлюцинации, синдром Лермитта), яркие, зрительные, нередко устрашающего характера, отмечаются обычно сразу после пробуждения, реже — при засыпании. Являются следствием дисфункции мезенцефальных структур, одним из возможных проявлений нарколепсии. Описал французский невропатолог J. Lhermitte.

Инфундибулярный синдром (синдром Клода—Лермитта) — сочетание нарколепсии с вазомоторными расстройствами, тахикардией, неинфекционным субфебрилитетом, нарушениями водного обмена (полидипсией, полиурией) и возможной аденогипофизарной недостаточностью. Инфундибулярный синдром обычно обусловлен различными патологическими процессами, локализующимися в области воронки гипоталамуса. Описали его в 1935 г. французские невропатологи H. Ch.J. Claude (1869-1946) и J. Lhermitte (1877-1959).

Функциональная гиперсомния. Гиперсомния может быть сопряжена с неврозом, невротическим развитием личности. В таких случаях для нее характерны повышенная сонливость и приступы сна в дневное время (при отсутствии недостаточности ночного сна), пролонгированный переход от сна к состоянию полного бодрствования после пробуждения по типу "опьянения сном" Нередко гиперсомния сочетается с психическими расстройствами, в частности может быть признаком депрессивного синдрома. Иногда больные сами устанавливают связь между засыпанием в неподходящее время и неприятными переживаниями, тревогой. В отличие от нарколепсии при функциональной гиперсомнии приступы дневного сна не сочетаются с пароксизмами двигательных расстройств по типу катаплексии, отсутствуют проявления "паралича сна", гипнагогические галлюцинации; к тому же приступы дневного сна при функциональной гиперсомнии возникают реже и обычно могут преодолеваться, а ночной сон продолжителен и пробуждение при нем затруднительно.

Постоянное пребывание в состоянии, напоминающем нормальный сон, в течение суток и более принято называть летаргическим сном, или летаргией. ***Синдром летаргического сна (синдром периодической спячки)*** — следствие нарушения механизма пробуждения, снижения функции активирующих структур ретикулярной формации мезенцефально-диэнцефального отдела мозга. Проявляется периодическими приступами непреодолимого сна продолжительностью от нескольких часов до 2—4 нед. Сон при этом сопровождается мышечной гипотонией, сухожильной гипорефлексией или арефлексией, артериальной гипотензией, отсутствием контроля за функциями тазовых органов.

Летаргический сон обычно считается проявлением эпидемического (летаргического) энцефалита. В таких случаях больного, находящегося в состоянии летаргического сна, проявив настойчивость, можно разбудить и тогда пациент выполняет задания, отвечает на вопросы, однако быстро истощается и вновь впадает в дремотное состояние, а затем и в сон. В тяжелых случаях летаргический сон может трансформироваться в хроническую ареактивность по типу апаллического синдрома, или вегетативного состояния. Летаргия возникает обычно при поражении ретикулярной формации оральных отделов ствола мозга и их связей с корой большого мозга. Причиной возникновения патологического очага такой локализапии наряду с эпидемическим энцефалитом может быть черепно-мозговая травма, сосудистые заболевания головного мозга, некоторые формы токсической или дисметаболической энцефалопатии.

Для **пикквикского синдрома** характерны прежде всего проявления выраженной сонливости в дневное время и ожирение, а также альвеолярная гиповентиляция, сердечно-легочной синдром, полицитемия и фасцикулярные подергивания. Синдром был описан A. Auchingross и соавт. в 1955 г., а в 1956 г. M. Burwell предложил назвать его "пикквикским" по имени главного героя романа Ч. Диккенса "Посмертные записки Пикквикского клуба", у одного из персонажей которого — "краснолицего, ожиревшего, сонливого" юноши Джо отмечались признаки, соответствующие этому синдрому.

Наиболее типичны жалобы на дневную сонливость, ожирение, одышку, импотенцию, головную боль после сна, повышенную утомляемость. Во время сна характерен сильный храп, при пробуждении больной часто ощущает затруднения дыхания.

В патогенезе синдрома играют роль ожирение (в результате гипоталамической недостаточности), расстройство центральной регуляции дыхания, нарушения внешнего дыхания, возможно периодическое дыхание по типу Чейна—Стокса с апноэ в период дневного и особенно ночного сна, а также обусловленные дыхательной недостаточностью проявления гипоксии, гиперкапния и ацидоз, эритремия, полиглобулинемия, гипоксическая энцефалопатия, нарушение функции мозговых структур, регулирующих цикл сон — бодрствование.

Болеют чаще мужчины 30—50 лет. Выраженность неудержимой тяги ко сну в дневное время обычно прямо пропорциональна степени ожирения. Засыпание, как правило, происходит быстро и сопровождается групповым и периодическим дыханием с участием при этом вспомогательной мускулатуры, интенсивным клокочущим храпом. Продолжительность сна зависит от воздействующих на больного внешних факторов. При благоприятных условиях сон продолжительнее и ведет к временному улучшению общего состояния; при неподходящих условиях сон короткий, прерывистый, не приносящий чувства удовлетворенности. Больные могут засыпать не только во время отдыха, но и в процессе монотонной работы, разговора (буквально "на полуслове"). Во время приступов сна дыхание укороченное, поверхностное, возможны фасцикулярные подергивания. Ночной сон обычно беспокоен, с периодами апноэ до 20—40 с. После остановки дыхания следует глубокий вдох, сопровождающийся громким храпом, иногда мышечными подергиваниями. Больные часто видят кошмарные сны. Для пикквикского синдрома характерно, что при похудании пациента появляется тенденция к обратному развитию у него проявлений гиперсомнии.

Периодической повышенной сонливостью, гиперсомнией характеризуется и ***синдром Клейне—Левина.*** Возникающие приступы сна длятся от нескольких дней до нескольких недель. После пробуждения у больных возникают чувство необычно выраженного голода (булимия), неустойчивого настроения (дисфория), двигательное беспокойство, повышенная сексуальная активность, снижение мышечного тонуса, общая гиподинамия, замедленность мышления, возможны галлюцинации, нарушения ориентации, памяти. Возникает чаще у подростков или молодых людей (от 12 до 20 лет) мужского пола. Происхождение синдрома Клейне—Левина неизвестно. Иногда проявляется после перенесенного энцефалита или черепно-мозговой травмы. Предполагается, что возникновение синдрома Клейне—Левина обусловлено нарушением функций гипоталамических и лимбических структур. В цереброспинальной жидкости иногда выявляется лимфоцитарный плеоцитоз. Синдром описали немецкий невропатолог W. Kleine и английский врач М. Levin.

Есть мнение и о существовании редко встречающейся ***идиопатической гиперсомнии,*** которая характеризуется повышенной дневной сонливостью без катаплексии и проявляется на третьем десятилетии жизни. При этой форме гиперсомнии ночной сон глубокий, без сновидений. По утрам выход из состояния сна происходит не сразу, возможен короткий период спутанного сознания, при котором характерны неполная ориентированность во времени и пространстве, неуверенность, неполная координация движений.

17.4.5. Парасомнии

К парасомниям относятся анормальные эпизодические, но не эпилептические состояния, возникающие во время сна: снохождение (сомнамбулизм), сноговорение, ночные страхи, кошмарные сновидения, ночные нарушения сердечного ритма, гипнические миоклонические подергивания, синдром врожденной центральной гиповентиляции, скрежетание зубами (бруксизм) и др. Происхождение их преимущественно психогенное.

Наиболее ярким проявлением парасомнии является ***сомнамбулизм*** — снохождение, лунатизм (от лат. somnus — сон + ambulare — ходить). Чаще наблюдается у детей. Во время ночного сна, обычно во время первой его трети, под влиянием внешних раздражителей (свет луны, настольной лампы и т. п.), а иногда и спонтанно больные совершают автоматизированные сложные действия: встают с постели, что-то говорят, стремятся куда-то идти, иногда совершают угрожающие их здоровью и жизни действия, например стремятся вылезти в окно. При этом сохраняются функции сенсорных систем и координация движений, позволяющие преодолевать подчас опасные ситуации, отсутствуют эмоциональные реакции. Больной с амимичным лицом, пристальным взглядом, слабо реагирует на попытки окружающих влиять на его поведение или вступать с ним в общение; чтобы разбудить его, требуются значительные усилия. Приступ сомнамбулизма развивается в период медленного сна и продолжается до 15 мин. Возвратившийся в постель или уложенный в нее пассивно больной продолжает спать. При пробуждении утром он ничего не помнит. Если больной разбужен во время сомнамбулизма, он некоторое время оказывается дезориентированным, рассеянным, встревоженным, иногда его охватывает страх и при этом он может совершать неадекватные, опасные прежде всего для него самого действия.

Сомнамбулизм обычно наблюдается у детей и молодых людей с повышенной эмоциональностью, гиперсенситивностью. Его принято рассматривать как проявление невроза, психопатии. Сомнамбулизм иногда приходится дифференцировать от ночных припадков височной эпилепсии с явлениями амбулаторного автоматизма по клиническим проявлениям и данным ЭЭГ Сомнамбулизм часто сочетается с ночными страхами, сноговорением. В происхождении этих парасомнических феноменов придается значение генетическим, органическим и психологическим факторам. Снохождение обычно проходит спонтанно, когда дети достигают возраста 7—14 лет.

Ночные страхи •— ночные эпизоды выраженного страха, ужаса или паники, возникающие при неполном пробуждении и сочетающиеся с интенсивными вокализациями, двигательным беспокойством, вегетативными реакциями, в частности тахикардией, тахипноэ, расширением зрачков, гипергидрозом. Больной садится в постели или вскакивает с паническим криком. Такие эпизоды чаще возникают у детей в течение первой трети ночного сна, длятся от 1 до 10 мин, могут многократно повторяться. Попытки при этом успокоить больного обычно неэффективны и иногда лишь усиливают у него чувство страха, двигательное беспокойство. Утром, после пробуждения, эти эпизоды в памяти не сохраняются или же больной с трудом вспоминает какие-то фрагменты случившегося. Ночные страхи нередко сочетаются со снохождением. В развитии обоих феноменов придается значение генетическим, органическим и психологическим факторам.

К парасомниям относятся также ***кошмарные сновидения,*** представляющие

собой насыщенные тревогой и страхом яркие сны, сохраняющиеся в памяти после пробуждения. Они обычно связаны с пробуждением в период быстрого сна, при этом содержание кошмарных сновидений нередко отражает экстремальную ситуацию, угрозу здоровью, престижу, жизни. Идентичные или близкие по сюжету кошмарные сновидения могут повторяться. Во время таких сновидений обычны выраженные вегетативные (тахипноэ, тахикардия) и эмоциональные реакции, но отсутствуют существенные вокализации и двигательная активность. После пробуждения быстро достигается обычный уровень бодрствования и ориентации, однако пациенты при этом обычно встревожены, охотно рассказывают о пережитом сновидении. Есть мнение, что у детей кошмарные сновидения могут иметь отношение к определенной фазе эмоционального развития. У взрослых они нередко проявляются в периоды повышенного эмоционального напряжения, конфликтных ситуаций. Развитию кошмарных сновидений может способствовать лечение некоторыми лекарственными средствами, в частности резерпином, бензодиазепинами, трициклическими антидепрессантами. Провоцировать кошмарные сновидения может и резкая отмена некоторых снотворных препаратов, подавляющих быстрый сон (REM-сон), во время которого чаще возникают сновидения.

К парасомниям относятся ***миоклонические подергивания*** во сне (ночные миоклонии) — одиночные неритмичные подергивания всего тела или конечностей, чаще ног, возникающие чаще при засыпании, иногда сопровождающиеся пароксизмальными сенсорными проявлениями, ощущением падения.

Вариантом парасомнии признается и так называемый ***сонный паралич*** (каталепсия засыпания или пробуждения) — слабость или полный вялый паралич скелетных мышц в начале или в конце периода сна. При этом больной, находящийся еще или уже в состоянии бодрствования, не может открыть глаза, поменять положение, говорить. Такое состояние продолжается обычно не более нескольких секунд, может быть у практически здорового человека и лечения не требует. Иногда пролонгированные состояния по типу сонного паралича оказываются проявлением нарколепсии.

Наконец, к парасомниям принято относить ***бруксизм*** — скрежетание зубами во сне. Бруксизм может привести к повреждениям зубов, к болям в височно-нижнечелюстных суставах, к лицевой боли. Проявления бруксизма можно уменьшить с помощью специальной резиновой прокладки, применения бензодиазепинов.

17.4.6. Лечение

При различных формах инсомнии следует избегать провоцирующих ее причин, для этого прежде всего должны соблюдаться некоторые несложные правила: 1) постараться придерживаться стереотипа смены сна и бодрствования, уделяя при этом сну достаточное время, которое в значительной степени индивидуально и обычно меняется с возрастом; 2) для сна желательна тихая, затемненная, хорошо проветренная комната, постель должна быть удобной, но не слишком мягкой; 3) в вечерние часы избегать обильной пищи, кофе, алкоголя, курения, эмоциональных стрессов; 4) в случае затрудненного засыпания перед сном возможно какое-либо спокойное занятие (чтение, вязание и т. п.), засыпанию могут способствовать принимаемая перед сном теплая ванна, кратковременная прогулка.

Случайные нарушения сна и даже бессонная ночь, обусловленная выраженным эмоциональным напряжением, сменой обстановки (путешествие и т. п.), соматическим недомоганием, не должны быть поводом для беспокойства. Если причиной диссомнии являются заболевания верхних дыхательный путей, бронхиальная астма, стенокардия, сердечная недостаточность, тиреотоксикоз, язвенная болезнь и другие соматические болезни и эндокринные расстройства, необходимо соответствующее лечение этих патологических состояний.

Расстройства сна редко представляют непосредственную угрозу для жизни и здоровья, однако они могут ухудшать самочувствие, снижать работоспособность человека, отрицательно влиять на качество его жизни. И если упомянутые мероприятия, направленные на нормализацию сна, оказываются неэффективными, можно применять лекарственное лечение, психотерапию и физиотерапию. В силу ряда обстоятельств (простота метода, быстрое получение желаемого результата, широкая реклама, отсутствие у населения достаточной информации о возможных побочных явлениях) лекарственное лечение инсомнии во всем мире приобрело особенно большую распространенность.

Поводом к развитию фармакотерапии сна было создание в 1864 г. Адольфом фон Бейером барбитуровой кислоты. Ее производные получили широкое распространение в качестве снотворных средств с начала XX века, особенно большое количество их применялось в первой его половине (число таких препаратов достигает 50), некоторые из них находят применение до настоящего времени. Отрицательными свойствами барбитуратов являются привыкание и необходимость со временем увеличивать дозу лекарства, состояние дискомфорта после пробуждения, к тому же уже десятикратная передозировка барбитуратов достаточна, чтобы вызвать серьезное отравление ими: нарушение дыхания и кровообращения, спутанность, а затем и потерю сознания, кому. В 1963 г в США 10 % суицидальных поступков было совершено путем отравления барбитуратами.

С начала 60-х годов XX века место барбитуратов заняли препараты группы бензодиазепинов. Только в США ежегодно выписывается около 100 млн рецептов на препараты этой группы. Хотя к бензодиазепинам также возможно привыкание и повышенные их дозы вызывают отравление, однако они оказались менее токсичными. Уже в 60-х годах было установлено, что снотворные средства нарушают формулу сна, подавляя прежде всего фазу быстрого сна, и возникающий под их влиянием сон существенно отличается от естественного; но снотворные препараты применялись и применяются, так как они способствуют увеличению длительности сна, и многие пациенты воспринимают их как возможность спасения от труднопереносимой инсомнии.

Следствием изменения формулы естественного сна является подчас значительное последействие, чувство утомления, разбитости, что негативно сказывается на общем состоянии и трудоспособности пациента, принимающего снотворные средства, на следующий день. Кроме того, при прерывании приема этих препаратов возможен и такой вид последействия, как "отдача бессонницы" — в случае отказа от приема препарата в ближайшую ночь или несколько ночей подряд сон оказывается нарушен значительнее, чем это было до начала лечения: он становится поверхностным и явно недостаточным. В таких случаях пациент обычно возвращается к приему снотворного препарата, впадая таким образом в труднопреодолимую зависимость.

Тяга к снотворным лекарственным препаратам в связи с уменьшением длительности естественного сна особенно значительна в пожилом возрасте, хотя

побочные явления в таких случаях оказываются более значительными. К отмеченным побочным явлениям могут присоединяться головокружение, снижение памяти, спутанность сознания, которые, будучи осложнением приема снотворных препаратов, могут ошибочно расцениваться как следствие сенильных расстройств, в частности деменции. Сейчас признается, что снотворные препараты влияют не только на состояние сна, но и на другие функции мозга; накапливаясь в крови, они снижают степень бодрствования в дневное время, внимание, уровень психической активности. Все это диктует необходимость пользоваться минимальными, но достаточными дозами снотворных средств, курсы лечения должны быть короткими (не более 3 нед), при прекращении лечения снижение дозы снотворного средства должно быть постепенным.

Нередко удается ограничиться применением седативных средств (настойка или таблетки валерианы, валокордин, новопассит, в состав которого входят валериана, пустырник, боярышник).

Применяя снотворные препараты, надо иметь в виду, что их обычно следует рассматривать как симптоматические средства. Вместе с тем применение этих препаратов иногда целесообразно при расстройствах сна (особенно при психофизиологических инсомниях), при выработке рефлекса ко сну в определенное время.

Чаще всего для адекватного симптоматического лечения бессонницы используются бензодиазепиновые транквилизаторы.

При этом в случае нарушения засыпания целесообразно принимать перед сном снотворные средства короткого действия — мидазолам (дормикум) в дозе 7,5—15 мг или триазолам (хальцион) 0,25—5 мг. Эти препараты могут, однако, вызывать рикошетирующее расстройство сна в ранние утренние часы. В таких случаях их можно комбинировать с препаратами, оказывающими более длительное действие на сон, применяя, например, антигистаминные препараты (димедрол или супрастин).

Наиболее часто применяются в качестве снотворных средств транквилизаторы из группы производных бензодиазепина среднего по длительности действия: оксазепам (тазепам) 5—10 мг, нитразепам (радедорм, эуноктин, могадон) 5 мг, флунитразепам (рогипнол) 1—2 мг, лоразепам (ативан, мерлит) 1,25—2,5 мг и др. или препараты той же группы с более длительным действием: феназепам 0,5—1 мг, диазепам (реланиум, валиум, апаурин) 5—10 мг, хлордиазепоксид (элениум) 10 мг. В связи с тем что через несколько недель ко всем этим препаратам наступает толерантность, целесообразно принимать их короткими или прерывистыми курсами.

Меньшей способностью к развитию толерантности обладают небензодиазепиновые препараты, в частности цикропирролоновое производное — зопиклон (имован) 3,75—7,5 мг на ночь и производное имидазопиридина — золпидем (ивадал) 5—10 мг. Эти препараты относятся к новому поколению снотворных средств и сочетают селективное гипнотическое действие, способность сохранять близкую к физиологической структуру сна и минимальное влияние на уровень бодрствования при пробуждении. После приема препарата сон наступает через 10—30 мин. Период полувыведения имована составляет 5 ч, ивадала — в среднем 2,5 ч. Препараты улучшают качество сна и при этом не вызывают апноэ во сне, а также синдром последействия; их можно назначать пожилым людям.

Пациентам старших возрастных групп снотворные средства следует рекомендовать в меньшей дозе, чем людям среднего возраста, надо учитывать на-

личие у них физиологических возрастных изменений цикла сон — бодрствование и возможность полипрагмазии в связи с одновременным лечением различных соматических заболеваний, при этом некоторые препараты, назначаемые терапевтами, могут оказывать психотропное действие (стугерон, резерпин и пр.). Возникающая в таких случаях передозировка психотропных средств может вызывать дополнительные побочные явления, в частности провоцировать развитие экстрапирамидного синдрома. В качестве снотворного средства для пожилых людей в США из аминокислот растительного происхождения синтезирован аналог гормона шишковидной железы — мелаксен (мелатонин). В дозе 1,5—3 мг он оказывает адаптогенное действие и способствует организации биологического ритма, в частности нормализации ночного сна. Этот препарат не следует комбинировать с бета-адреноблокаторами и нестероидными противовоспалительными средствами (индометацин, диклофенак и т. п.).

Иногда целесообразно вместо снотворных средств применять антидепрессанты с седативным действием, в частности амитриптилин (триптизол) 25—75 мг или нейролептики: хлорпротиксен 15 мг, алимемазин (терален) 5—10 мг или левомепромазин (тизерцин) 12,5—25 мг.

Если при субъективной неудовлетворенности пациента длительностью сна при проведении полисомнографии регистрируется 6-часовой и более длительный сон, следует назначать не снотворные препараты, а проводить психотерапию [Вейн А. М., Левин Я. И., 1998].

При апноэ во сне показаны диета и двигательная активность, направленные на уменьшение массы тела, стимуляторы дыхания. Необходимо избегать приема алкоголя, нежелательны снотворные средства, в частности бензодиазепины и барбитураты. При необходимости приема снотворных средств предпочтение следует отдавать циклопирролоновым и имидазопиридиновым производным (зопиклон, зольпидем и т. п.). При обструктивных апноэ следует принять меры по обеспечению проходимости верхних дыхательный путей, иногда для этого необходимо прибегать к соответствующим оперативным вмешательствам (ликвидация искривления носовой перегородки, тонзиллэктомия и др.). Желательно повышенное внимание к профилактике респираторных инфекций.

В случаях сомнамбулизма можно назначать короткие курсы лечения производными бензодиазепина (например, диазепам 2,5—5 мг на ночь), трициклическими или тетрациклическими антидепрессантами. Важен контроль за действиями ребенка в период снохождения для предотвращения у него травматических повреждений.

При нарколепсии рекомендуется избегать приема алкоголя, переедания, монотонных занятий, приема седативных и снотворных средств. По возможности днем надо "планировать" 2—3 периода по 15—20 мин для кратковременного сна.

При выраженной дневной сонливости назначают психостимуляторы прерывистыми курсами. Медикаментозное лечение катаплексии и сонного паралича проводится при значительной частоте и выраженности этих явлений. При этом могут применяться антидепрессанты, тормозящие обратный захват серотонина: мелипрамин, кломипрамин (анафранил), флуокситин (прозак).

Глава 18
СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

18.1. Общие положения

Синкопальные состояния (от греч. synkope — обессиливать, истощать, уничтожать), или обморок (маленькая смерть), — наиболее распространенные кратковременные пароксизмальные нарушения сознания неэпилептического происхождения, обусловленные недостаточностью кровотока в сосудах мозга, его гипоксией или аноксией и диффузным нарушением в нем метаболических процессов. В.А. Карлов (1999) включает синкопальные состояния в группу аноксических припадков.

Во французской литературе термин "синкопе" применяется с XIV в. В середине XIX в. Литтре в "Словаре медицины" определил синкопе как внезапное и кратковременное прекращение или ослабление сердечной деятельности с прерыванием дыхания, расстройством сознания и произвольных движений.

В 1968 г. Н.К. Боголепов, Л.Г Ерохина и А.М. Герасимович отметили, что синкопальные состояния состоят из 3 последующих стадий: 1) предвестников (предсинкопальное состояние, липотимия), 2) разгара (собственно синкопальное состояние), 3) восстановительного периода (постсинкопальное состояние). Первой стадии может предшествовать латентный период (от 20 до 80 с), возникающий вслед за провоцирующей ситуацией.

Синкопальное состояние может провоцироваться эмоциогенным стрессом, ортостатической гипотензией, пребыванием в душном помещении, приступами кашля, раздражением каротидного синуса, атриовентрикулярной блокадой, гипогликемией, острой диспепсией, обильным мочеиспусканием и т. д. У больных с невралгией IX нерва синкопе иногда возникает при глотании как реакция на возникающую при этом острую боль. Нейрогенное синкопальное состояние — одно из пароксизмальных вегетативных расстройств, ярко демонстрирующее снижение адаптационных возможностей организма в обеспечении различных форм его деятельности вследствие остро возникающей артериальной гипотензии и последующей гипоксии головного мозга. К синкопальным состояниям зачастую предрасполагает артериальная гипотензия (АГ). У больных с АГ наиболее частые жалобы: общая слабость, затруднение концентрации внимания, головная боль по типу головной боли напряжения или мигрени, нарушения сна, возможны элементы феномена Рейно, кардиалгии, повышенная тревожность, депрессивные расстройства.

Стадия предвестников синкопального состояния продолжается от нескольких секунд до 2 мин. В этот период проявляются предобморочные признаки "плохого самочувствия" — *липотимия* (от греч. leipe — потеря, themos — мысль, жизнь): общая слабость сопровождающаяся побледнением лица, нарастающее чувство дискомфорта, нехватка воздуха, несистемное головокружение, потемнение в глазах, звон в ушах, тошнота, гипергидроз; иногда при этом зевота, ощущение сердцебиения, онемение губ, языка, неприятные ощущения в области сердца, в животе. Сознание в первые мгновения приступа может быть суженным, ориентировка — неполной, при этом "земля уплывает из-под ног".

27-6751

Наступающая на этом фоне потеря сознания сопровождается выраженным снижением мышечного тонуса, что ведет к падению больного, которое, однако, обычно не бывает резким (больной, находящийся в положении стоя или сидя, постепенно "оседает") и потому при синкопе травматические повреждения возникают редко. Расстройство сознания при обмороках варьирует от легкого помрачения на мгновения до глубокой утраты на 10 с и более.

В период потери сознания глаза больного закрыты, взор повернут вверх, зрачки расширены, реакция их на свет вялая, иногда появляется нистагм, сухожильные и *кожные* рефлексы сохранены или угнетены, пульс редкий (60—40 уд./мин), слабого наполнения, иногда нитевидный, возможна асистолия на 2—4 с, АД низкое (обычно ниже 70/40 мм рт.ст.), дыхание редкое, поверхностное. Если потеря сознания продолжается больше 10 с, возможны фасцикулярные или миоклонические подергивания, как это бывает, в частности, при синдроме Шая—Дрейджера.

Выраженность синкопального состояния определяется глубиной и продолжительностью расстройства сознания. В тяжелых случаях сознание отключено более чем на 1 мин, бывает до 2 мин [Боголепов Н. К. и др., 1976]. Тяжело протекающие обмороки наряду с мышечными подергиваниями иногда (очень редко) сопровождаются судорогами, гиперсаливацией, прикусом языка и непроизвольным мочеиспусканием.

Во время синкопального состояния на ЭЭГ обычны признаки генерализованной гипоксии головного мозга в виде высокоамплитудных медленных волн. На ЭКГ чаще брадикардия, иногда аритмия, реже — асистолия.

После восстановления сознания у больных возможно ощущение некоторой общей слабости, иногда чувство тяжести в голове, тупая головная боль, неприятные ощущения в области сердца, в животе. Быстрому восстановлению сознания способствуют горизонтальное положение больного, свежий воздух, улучшение условий дыхания, нашатырь, введение кардиотонических средств, кофеина. При выходе из бессознательного состояния больной оказывается достаточно ориентирован в месте и времени, иногда встревожен, испуган, обычно помнит предсинкопальные ощущения, отмечает общую слабость, при этом попытка к быстрому переходу в вертикальное положение и к двигательной активности может спровоцировать развитие повторного обморока. Нормализация состояния больного после приступа находится в зависимости от многих факторов, прежде всего от выраженности проявлений, обусловивших пароксизмальное состояние.

Таким образом, в отличие от эпилептических припадков при синкопальных состояниях потере сознания обычно предшествуют выраженные вегетативные расстройства парасимпатической направленности, потеря сознания и снижение мышечного тонуса происходят не так остро, больной при этом даже при падении, как правило, не получает ушибов. Если эпилептический припадок может возникать в любое время, часто совершенно неожиданно для больного, и не зависит при этом от того, в каком положении находится его тело, то синкопальное состояние, за редким исключением, имеет предвестники в виде нарастающих вегетативно-сосудистых расстройств и обычно не развивается в период пребывания больного в горизонтальном положении. К тому же при обмороке крайне редко возникают судорожные подергивания, нарушение функций тазовых органов, прикусы языка, характерные для эпилептических припадков. Если при завершении эпилептического припадка больной

обычно склонен ко сну, то после обморока отмечается лишь некоторая общая слабость, однако больной ориентирован и может продолжать выполняемые до перенесенного синкопального состояния действия. На ЭЭГ при синкопальных пароксизмах возможны медленные волны, при этом отсутствуют характерные для эпилепсии признаки. На ЭКГ возможны изменения, уточняющие патогенез кардиогенного синкопального состояния. На РЭГ часто выявляются признаки низкого сосудистого тонуса и венозного застоя, характерные для предрасполагающей к синкопальным состояниям артериальной гипотензии.

Около 30 % взрослых людей имели синкопальные состояния хотя бы один раз в жизни, чаще в возрасте 15—30 лет. Обморок отмечается у 1 % пациентов на приеме у стоматолога, у 4—5 % доноров во время сдачи крови. Повторные синкопальные состояния выявляются у 6,8 % опрошенных [Акимов Г А. и др., 19781.

Полиморфизм причин синкопальных состояний позволяет говорить о том, что синкопе следует рассматривать как клинический феномен, который может быть обусловлен различными экзогенными и эндогенными факторами. От характера этих факторов могут зависеть некоторые нюансы клинических проявлений обморока, способствующие распознанию его причины. Вместе с тем несомненна возможность достижения той же цели в процессе анализа данных анамнеза, сведений о состоянии неврологического и соматического статуса, дополнительных исследований.

18.2. Классификация

Обилие причин синкопальных состояний делает сложной их классификацию, основанную на этиологическом принципе. Однако такая классификация необходима.

В соответствии с классификацией синкопальных состояний [Adams R., Victor M., 1995] выделяются следующие их типы.

I. ***Нейрогенный тип*** — вазодепрессорный, вазовагальный обморок; синокаротидный обморок.

II. ***Кардиогенный тип*** — снижение сердечного выброса вследствие аритмии; приступы Морганьи—Адамса—Стокса и др.- обширный инфаркт миокарда; аортальный стеноз; миксома левого предсердия; идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз; нарушение притока к левой половине сердца: а) эмболия легочной артерии; б) стеноз легочной артерии; в) нарушение венозного возврата к сердцу.

III. ***Ортостатический тип*** — ортостатическая гипотензия.

IV. ***Церебральный тип*** — транзиторные ишемические атаки, вегетативно-сосудистые реакции при мигрени.

V. ***Снижение содержания кислорода в крови*** — гипоксия, анемия.

VI. ***Психогенный тип*** — истерия, гипервентиляционный синдром.

В 1987 г. была опубликована более подробная классификация синкопальных состояний. Ее авторы Г.А. Акимов, Л.Г Ерохина и О.А. Стыкан все синкопальные состояния дифференцируют на 3 основные группы: ***неврогенные синкопальные состояния, соматогенные синкопальные состояния и синкопальные состояния при экстремальных воздействиях.*** В качестве дополнения к этим группам рассматриваются редко встречающиеся полифакторные

синкопальные состояния. Каждая из групп подразделяется на несколько вариантов синкопе, общее число которых достигает 16.

Далее приводятся краткие сведения о вариантах синкопальных состояний в соответствии с этой классификацией.

18.3. Неврогенные (психогенные) синкопальные состояния

Неврогенные синкопальные состояния по классификации Г.А. Акимова и соавт. (1987) могут быть эмоциогенные, ассоциативные, ирритативные, дезадаптационные и дисциркуляторные.

18.3,1 Эмоциогенные синкопальные состояния

Возникновение эмоциогенных синкопальных состояний отчетливо связано с отрицательными эмоциями, которые могут быть обусловлены резкой болью, видом крови, тревогой, страхом и т. п. Эмоциогенные обмороки возможны у здорового человека, но чаще проявляются на фоне невроза или неврозоподобных состояний с гиперреактивностью эмоциональной сферы и вегетативно-сосудистой дистонией с преобладанием парасимпатической направленности реакций. Причиной таких синкопе (обмороков) обычно являются психотравмирующие факторы, имеющие чрезвычайное личностно значимое содержание для данного субъекта, в частности неожиданные известия о трагических событиях, переживание серьезных житейских неудач, реальные или воображаемые угрозы жизни пациентов, медицинские манипуляции (инъекции, пункции, забор крови, экстракция зуба и т. п., переживания или сопереживание в связи со страданиями других людей). Таким образом, последующий за синкопальным состоянием подробный сбор анамнеза обычно раскрывает причину пароксизма, позволяет понять его происхождение.

Эмоциогенные синкопальные состояния развиваются обычно после отчетливого предсинкопального периода (липотимии). При этом выражены вегетативные расстройства парасимпатической направленности, постепенное снижение мышечного тонуса и медленное нарушение сознания. При личностно значимой стрессовой ситуации (угроза, оскорбление, обида, авария и пр.) вначале появляется общая напряженность, а затем в случае астенического характера эмоциональной реакции (чувство страха, стыда) возникают нарастающая общая слабость, сухость во рту, неприятное чувство стеснения в области сердца, побледнение лица, снижение мышечного тонуса, задержка дыхания, иногда дрожание век, губ, конечностей. Наблюдаемые при этом ишемические и гипоксические проявления подтверждаются данными РЭГ и ЭЭГ, имеющими диффузный характер.

18.3.2. Ассоциативные синкопальные состояния

Ассоциативные синкопальные состояния обычно являются следствием патологических условных рефлексов, возникающих в связи с воспоминаниями о пережитой эмоциогенной ситуации, которые могут провоцироваться, в частности, аналогичной ситуацией. Например, обморок при повторном посещении кабинета хирурга-стоматолога.

18.3.3. Ирритативные синкопальные состояния

Ирритативные синкопальные состояния являются следствием патологических безусловных вегетативно-сосудистых рефлексов. Основным фактором риска при этом признается гиперсенситивность таких рефлексогенных зон, перевозбуждение которых ведет к расстройству системы ауторегуляции мозгового кровообращения, в частности рецепторов синокаротидной зоны, вестибулярного аппарата, парасимпатических структур блуждающего нерва.

Вариантом ирритативных синкопальных состояний является ***синокаротидный обморок*** — следствие раздражения чрезмерно чувствительных рецепторов синокаротидной зоны. В норме рецепторы каротидного синуса реагируют на растяжение, давление и дают начало чувствительным импульсам, проходящим затем по нерву Геринга (ветвь языкоглоточного нерва) в продолговатый мозг.

Синокаротидный обморок провоцируется раздражением рецепторов каротидного синуса. Возбуждение этих рецепторов с одной или с обеих сторон, особенно у пожилых людей, может вызвать рефлекторное замедление сердечного ритма (вагусный тип ответной реакции), реже — падение артериального давления без брадикардии (депрессорный тип ответной реакции). Синокаротидный обморок чаще возникает у мужчин, особенно при ношении тугого воротничка, туго завязанного галстука. Провоцировать синокаротидный обморок может и запрокидывание головы назад во время бритья, слежения за полетом самолета и т. п. При этом обмороку обычно предшествуют проявления *липотимии,* во время которой возможны одышка, ощущение сдавления горла и груди, продолжающееся 15—25 с от начала раздражения синокаротидной рецепторной зоны с последующей потерей сознания на 10 с и более, при этом иногда возможны судороги.

Во время синокаротидного обморока характерен кардиоингибиторный эффект. Он проявляется уменьшением частоты сердечных сокращений до 40—30 в 1 мин, а иногда и кратковременной (2—4 с) асистолией. При этом отключению сознания предшествуют брадикардия, вазодилатация, головокружение, снижение мышечного тонуса. На РЭГ отмечаются признаки снижения показателей пульсового кровенаполнения, равномерно выраженные в передних отделах бассейна внутренних сонных артерий. Изменения биоэлектрической активности проявляются в виде типичных медленных волн, характерных для гипоксии, выявляемых во всех отведениях ЭЭГ По данным О.Н. Стыкана (1997), в 32 % случаев раздражение синокаротидной области не ведет к кардиоингибиторному эффекту, и в таких случаях синкопе наступает на фоне тахикардии и периферического вазодепрессорного эффекта.

И.В. Молдовану (1991) отмечает, что предвестниками синокаротидного обморока могут быть нарушения речи, в этом случае он рассматривает пароксизм как церебральный (центральный) каротидный обморок. Он отмечает также, что в случаях гиперсенситивности каротидного синуса возможны резкая слабость и даже утрата постурального тонуса без расстройства сознания. Для диагностики синокаротидных обмороков предлагается у лежащего на спине больного провести массаж или надавливание на область каротидного синуса, поочередно с одной и другой стороны. Подтверждают диагноз возникновение при этом асистолии более 3 с (при каротидно-ингибиторном варианте) или снижение систолического АД более чем на 50 мм рт.ст. и одновременное развитие обморока (вазодепрессорный вариант).

При ирритативных синкопальных состояниях, возникающих в связи с перераздражением вестибулярного аппарата, потере сознания предшествует так называемый симптомокомплекс укачивания. Он характеризуется сочетанием сенсорных, вестибулосоматических и вестибуловегетативных нарушений. К сенсорным изменениям относятся системные головокружения. Вестибулосоматические реакции характеризуются нарушением равновесия, связанным с изменением тонуса мышц туловища и конечностей. В связи с патологическими вестибуловегетативными рефлексами наблюдаются нарушения функций сердечно-сосудистой системы в форме тахикардии или брадикардии, изменений показателей АД, побледнения или гиперемии покровов, а также гипергидроза, учащенного и поверхностного дыхания, тошноты, рвоты, общего недомогания. Некоторые из этих симптомов еще довольно долго (в течение 30—40 мин) сохраняются и после восстановления сознания.

К группе ирритативных обмороков могут быть отнесены и *синкопальные состояния при глотании.* Обычно эти пароксизмы связываются с вазовагальным рефлексом, обусловленным перевозбуждением чувствительных рецепторов блуждающего нерва. Ирритативные синкопальные состояния возможны и при заболеваниях пищевода, гортани, средостения, а также при некоторых диагностических манипуляциях — эзофагогастроскопии, бронхоскопии, интубации, сочетанной патологии пищеварительного тракта и сердца (стенокардия, последствия перенесенного инфаркта миокарда). Ирритативные синкопы нередко встречаются у больных с дивертикулами или стенозом пищевода, грыжей пищеводного отверстия диафрагмы, спазмом и ахалазией кардиальной части желудка. Сходный патогенез возможен и при ирритативных обмороках, провоцируемых приступами невралгии языкоглоточного нерва. Клиническая картина синкопального состояния в таких случаях имеет характер вазодепрессорного обморока, однако АД при этом не снижается, но имеется кратковременная асистолия. Диагностическое значение может иметь предотвращение синкопального состояния в результате приема больным лекарственных препаратов из группы М-холинолитиков (атропин и т. п.).

18.3.4. Дезадаптационные синкопальные состояния

Дезадаптационные синкопальные состояния возникают при возрастании двигательной или психической нагрузки, требующей соответствующего дополнительного метаболического, энергетического, вегетативного обеспечения. Они, таким образом, обусловлены недостаточностью эрготропных функций нервной системы, возникающей при временной дезадаптации организма в связи с физическими или умственными перегрузками и неблагоприятными воздействиями внешней среды. Примером этого варианта синкопальных состояний являются, в частности, ортостатические и гипертермические обмороки, обмороки, возникающие в условиях недостаточного притока свежего воздуха, при физических перегрузках и т. п.

Входящий в эту группу дезаптационных синкопальных состояний ***обморок при постуральной гипотензии*** возникает у лиц с хронической сосудистой недостаточностью или периодическим нарастанием вазомоторных реакций. Он является следствием ишемии мозга в связи с резким понижением АД при переходе из горизонтального положения в вертикальное или при длительном стоянии в связи с нарушением реактивности вазоконстрикторов нижних конечностей, что ведет к резкому нарастанию емкости и снижению тонуса со-

судов и может обусловить проявления ортостатической гипотензии. Падение АД, ведущее к дезадаптационому синкопальному состоянию, в таких случаях может быть следствием функциональной недостаточности пре- или постганглиональных симпатических структур, обеспечивающих поддержание АД при переходе больного из горизонтального положения в вертикальное. При этом возможны первичная вегетативная недостаточность, обусловленная дегенеративной патологией (синдром Шая—Дрейджера), или идиопатическая ортостатическая гипотензия. Вторичная ортостатическая гипотензия может быть обусловлена вегетативной полиневропатией (в связи с алкоголизмом, сахарным диабетом, амилоидозом и пр.), приемом чрезмерных доз некоторых лекарственных средств (гипотензивных препаратов, транквилизаторов), гиповолемией (при кровопотере, повышенном диурезе, рвоте), длительным постельным режимом.

18.3.5. Дисциркуляторные синкопальные состояния

Дисциркуляторные синкопальные состояния возникают в связи с регионарной ишемией головного мозга, обусловленной ангиоспазмом, нарушением кровотока в магистральных сосудах головы, главным образом в вертебрально-базилярной системе, явлениями застойной гипоксии. Факторами риска при этом могут быть нейроциркуляторная дистония, атеросклероз, гипертензионные кризы, вертебрально-базилярная недостаточность, различные варианты стеноза мозговых сосудов. Частой причиной регионарной остро возникающей ишемии ствола мозга являются патологические изменения в шейном отделе позвоночника, аномалии краниовертебрального сочленения, аномалии сосудов в бассейне позвоночных артерий.

Синкопальные состояния провоцируются резкими движениями головы или ее длительным вынужденным необычным положением. Примером дисциркуляторного синкопального состояния может быть ***синдром бритья,*** или ***синдром Унтерхарншейдта,*** при котором обморок провоцируется резкими поворотами и запрокидыванием головы, а также ***синдром сикстинской мадонны,*** возникающий при длительном необычном положении головы, например при рассматривании росписи храмовых сооружений.

При дисциркуляторном обмороке стадия предвестников короткая, в это время быстро нарастает головокружение (возможно, системное), нередко появляется затылочная боль. Иногда предвестники, предшествующие потере сознания, вообще не улавливаются. Особенностью подобных обмороков является и очень быстрое, резкое снижение мышечного тонуса, а в связи с этим внезапность падения больного и потери сознания, что напоминает клиническую картину атонического эпилептического абсанса. Дифференцированию этих близких по клинической картине пароксизмов может способствовать отсутствие при синкопальном состоянии амнезии приступа и обычное выявление на ЭЭГ при эпилепсии характерных для нее гиперсинхронных нейронных разрядов. В случае же дисциркуляторного обморока на ЭЭГ могут быть выявлены характерные для регионарной гипоксии мозга высокоамплитудные медленные волны преимущественно дельта-диапазона, локализующиеся обычно в задних отделах мозга, чаще в затылочно-теменных отведениях. На РЭГ у больных с дисциркуляторными синкопальными состояниями вследствие вертебрально-базилярной недостаточности при поворотах, сгибании или запрокидывании головы обычно отчетливо снижается пульсовое кровенаполнение,

особенно четко выраженное в затылочно-мастоидальных и затылочно-теменных отведениях. При этом после того, как голова принимает обычное положение, пульсовое кровенаполнение восстанавливается за 3—5 с.

Причиной острой гипоксии головного мозга, проявляющейся дисциркуляторными синкопальными состояниями, могут быть заболевания, сопровождающиеся стенозом ветвей дуги аорты, в частности болезнь Такаясу, синдром подключичного обкрадывания.

18.4. Соматогенные синкопальные состояния

Соматогенные синкопальные состояния — следствие соматической патологии, периодически ведущей к выраженным расстройствам общей мозговой гемодинамики и метаболизма. Нередко при соматогенных синкопах в клинической картине имеются ярко выраженные проявления хронических заболеваний внутренних органов, в частности признаки декомпенсации сердечной деятельности (цианоз, отеки, тахикардия, аритмия), проявления периферической сосудистой недостаточности, выраженные аллергические реакции, возможны анемия, заболевания крови, сахарный диабет, болезни печени, почек. В классификации Г.А. Акимова и соавт. (1987) выявлено 5 основных вариантов синкопальных состояний этой группы.

Кардиогенные синкопальные состояния обычно сопряжены с внезапным снижением сердечного выброса крови в связи с резким нарушением ритма работы сердца и ослаблением сократительной способности миокарда. При этом причиной обмороков могут быть проявления пароксизмальной аритмии и блокады сердца, миокардит, миокардиодистрофия, ишемическая болезнь, пороки сердца, пролапс митрального клапана, острый инфаркт миокарда, особенно сочетающийся с кардиогенным шоком, стеноз аорты, тампонада сердца, миксома предсердия и т. п. Кардиогенные обмороки могут угрожать жизни. Их вариантом является синдром Морганьи—Адамса—Стокса.

Синдром Морганьи—Адамса—Стокса проявляется синкопальным состоянием, возникающим на фоне полной атриовентрикулярной блокады, обусловленной нарушением проводимости по пучку Гиса и провоцирующей ишемию головного мозга, в частности ретикулярной формации. Проявляется мгновенно наступающей общей слабостью с внезапной кратковременной потерей сознания и падением мышечного тонуса, при этом в отдельных случаях возможны судороги. При затянувшейся асистолии кожа становится бледной, синюшной, зрачки неподвижны, дыхание стерторозное, возможно недержание мочи и кала, иногда выявляется двусторонний симптом Бабинского. Во время приступа обычно не определяется артериальное давление и нередко не прослушиваются тоны сердца. Может повторяться несколько раз в день. Синдром описали итальянский врач G. Morgagni (1682—1771) и ирландские врачи R. Adams (1791-1875) и W. Stokes (1804-1878).

Вазодепрессорные синкопальные состояния возникают при резком падении тонуса периферических сосудов, прежде всего вен. Проявляются они обычно на фоне гипотонических кризов, коллаптоидных реакций при инфекциях, интоксикациях, аллергиях, возникают, как правило, при вертикальном положении пациента.

К вазодепрессорным относится ***вазовагальный обморок,*** обусловленный вегетативным дисбалансом с преобладанием парасимпатических реакций.

Возникает при падении артериального давления и брадикардии; возможен в любом возрасте, но чаще наблюдается в пубертатном периоде, особенно у девушек, молодых женщин. Такой обморок возникает в результате нарушения гемодинамических механизмов: значительного снижения сосудистого сопротивления, которое не компенсируется повышением сердечного выброса. Может быть следствием небольшой кровопотери, голодания, анемии, длительного постельного режима. Продромальный период характеризуется тошнотой, неприятными ощущениями в эпигастрии, зевотой, гипергидрозом, тахипноэ, расширением зрачков. В время пароксизма отмечаются артериальная гипотензия, брадикардия, сменяющаяся тахикардией.

Анемические синкопальные состояния возникают при анемии и сопряженной с ней гемической гипоксии в связи с критическим уменьшением в крови количества эритроцитов и содержания в них гемоглобина. Наблюдаются обычно при болезнях крови (в частности, при гипохромной анемии) и кроветворных органов. Проявляются повторяющимися обмороками с кратковременным угнетением сознания.

Гипогликемические синкопальные состояния сопряжены с падением концентрации глюкозы в крови, могут быть следствием гиперинсулинемии функциональной или органической природы. Характеризуются тем, что на фоне ощущения острого голода, хронической алиментарной недостаточности или введения инсулина развиваются резкая слабость, чувство усталости, ощущение "пустоты в голове", внутренней дрожи, которая может сопровождаться тремором головы, конечностей. При этом отмечаются выраженный гипергидроз, признаки вегетативной дисфункции вначале симпатико-тонического, а затем ваготонического характера. На этом фоне возникает угнетение сознания от легкого оглушения до глубокого сопора. При продолжительной гипогликемии возможны двигательное возбуждение, продуктивная психопатологическая симптоматика. При отсутствии экстренной помощи больные впадают в кому.

Респираторные обмороки возникают на фоне специфических и неспецифических заболеваний легких с обтурацией дыхательных путей. К этой же группе относятся обмороки, возникающие при тахипноэ и избыточной вентиляции легких, сопровождающейся головокружением, нарастающим цианозом и снижением мышечного тонуса.

18.5. Синкопальные состояния при экстремальных воздействиях

В эту группу синкопальных состояний Г.А. Акимов и соавт. (1987) включили обмороки, спровоцированные экстремальными факторами: гипоксичсскими, гиповолемическими (массивная кровопотеря), гипербарическими, интоксикационными, медикаментозными (после приема препаратов, вызывающих чрезмерное снижение артериального давления, гипогликемию и т. п.).

Гипоксические синкопальные состояния. К гипоксическим синкопальным состояниям относятся обмороки, возникающие вследствие экзогенной гипоксии при значительном недостатке кислорода во вдыхаемом воздухе, например на высоте (высотные обмороки), в непроветриваемых помещениях. Предвестником таких обмороков являются непреодолимое стремление ко сну, тахи-

пноэ, спутанность сознания, бледность покровных тканей, иногда мышечные подергивания. При гипоксическом обмороке лицо бледное с сероватым оттенком, глаза закрыты, зрачки сужены, обильный, холодный, липкий пот, дыхание поверхностное, редкое, аритмичное, пульс частый, нитевидный. При отсутствии помощи высотный обморок может закончиться смертью. После выведения из высотного обморока, в частности с помощью кислородной маски, пострадавший какое-то время испытывает слабость, головную боль; о перенесенном обмороке он обычно не помнит.

Гиповолемические синкопальные состояния. Возникают вследствие циркуляторной гипоксии, обусловленной неблагоприятным перераспределением крови при воздействии перегрузок во время скоростных полетов, испытаниях на центрифуге, декомпрессии нижней половины тела, а также при массивных кровопотерях, резком снижении количества крови в сосудах мозга. При массивных перегрузках в полете обычно сначала ухудшается центральное зрение, перед глазами появляется серая пелена, сменяющаяся черной пеленой, возникает полная дезориентация и происходит потеря сознания, наступающая вместе с резким падением мышечного тонуса (гравитационные обмороки). Спутанность сознания и дезориентация сохраняются и некоторое время после прекращения воздействия ускорения.

Интоксикационные синкопальные состояния. Обмороки могут быть спровоцированы отравлениями бытовыми, промышленными и другими ядами, вызывающими нейротоксическое, наркотическое, гипоксическое действие.

Медикаментозные синкопальные состояния. Синкопальные состояния возникают в результате гипотензивного или гипогликемического побочного действия некоторых лекарственных средств, могут быть следствием приема нейролептических, ганглиоблокирующих, гипотензивных, сахаропонижающих препаратов.

Гипербарические синкопальные состояния. Обмороки возможны в случаях резкого повышения давления в воздухоносных путях при гипербаротерапии в случае создания в камере чрезмерно высокого давления. При этом характерно развитие симптомокомплекса, обусловленного выраженным кардиоингибирующим эффектом, что клинически проявляется резко выраженной брадикардией, вплоть до асистолии, и быстрым падением систолического давления.

18.6. Редко встречающиеся полифакторные синкопальные состояния

Среди полифакторных *синкопальных* состояний в классификации Г.А. Акимова и соавт. (1987) представлены следующие.

Никтурический обморок. Возникает редко, обычно при ночном вставании с постели и мочеиспускании или дефекации; в большинстве случаев наблюдается у мужчин старше 50 лет в связи с ортостатической реакцией и недостаточностью адаптивно-компенсаторных возможностей при быстром переходе из горизонтального положения в вертикальное на фоне преобладания ваготонических реакций, которые могут провоцироваться и быстрым опорожнением мочевого пузыря или кишечника, ведущим к резкому снижению внутрибрюшного давления.

Кашлевое синкопальное состояние, или беттолепсия. Кашлевой обморок, или беттолепсия (от греч. bettor — кашлять + Iepsis — схватывание, приступ),

возникает, как правило, в период кульминации затяжного приступа кашля. Наблюдается обычно у больных с хронической легочно-сердечной недостаточностью. Чаще это мужчины средних лет, пикнического телосложения, заядлые курильщики. Приступы беттолепсии провоцируются длительным кашлем, ведущим к повышению внутригрудного и внутрибрюшного давления с нарушением вентиляции легких и недостаточностью поступления крови к сердцу, к венозному застою в полости черепа и гипоксии мозга. Потеря сознания при кашлевом обмороке возникает обычно без предвестников и не зависит от позы больного, возможна и в положении лежа. Нарушение сознания длится обычно в пределах 2—10 с, но иногда продолжается и до 2—3 мин, обычно сочетается с цианозом лица, шеи, верхней части туловища, с набуханием шейных вен, гипергидрозом, иногда сопровождается миоклоническими реакциями. Термин "беттолепсия" был предложен в 1959 г отечественным невропатологом М.И. Холоденко (1905—1979).

Пациентам с обмороками в анамнезе необходимо проводить соматическое и неврологическое обследование, при этом особенно важна информация о состоянии общей и церебральной гемодинамики, системы дыхания, составе крови. К необходимым дополнительным исследованиям относятся ЭКГ, РЭГ, УЗДГ или дуплексное сканирование.

18.7. Лечение и профилактика

В большинстве случаев синкопальное состояние протекает относительно доброкачественно. Во время обморока больному следует придать положение, которое позволяет обеспечить максимальный приток крови к голове; оптимальный вариант — уложить его так, чтобы ноги были несколько выше головы, при этом проследить, чтобы не было западания языка и других препятствий свободному поступлению воздуха в дыхательные пути. Положительное значение может иметь опрыскивание холодной водой лица и шеи, кроме того, больному дают понюхать нашатырный спирт. В случае позыва к рвоте голову больного следует повернуть в сторону, подложить полотенце. Больному не следует пытаться ввести лекарство или воду через рот до тех пор, пока он не выйдет из бессознательного состояния.

При выраженной брадикардии целесообразно парентеральное введение атропина, а при низком артериальном давлении — эфедрина, кофеина. После появления сознания больной может вставать лишь после того, как почувствует восстановление мышечной силы, при этом надо иметь в виду, что при переходе его из горизонтального положения в вертикальное возможна ортостатическая реакция, которая может спровоцировать повторение синкопального состояния.

Следует иметь в виду, что причиной обморока может оказаться серьезное соматическое заболевание, в частности блокада сердца, инфаркт миокарда, болезни крови. Поэтому важно принять меры для уточнения характера процесса, обусловившего возникновение обморока и затем провести соответствующее лечение, а также определить наиболее рациональные мероприятия по профилактике обмороков в дальнейшем.

Синкопальные состояния в связи с дыхательной недостаточностью могут возникать и при дефиците кислорода во вдыхаемом воздухе (душное поме-

щение, пребывание на высоте и пр.), а также при снижении жизненной емкости легких и при их гипервентиляции.

В случаях вегетативной лабильности у молодых людей и наличия психогенных ассоциативных, а также психогенных дисциркуляторных синкопальных состояний необходимы физкультура, закаливающие процедуры, общеукрепляющие препараты. Желательно избегать ситуаций, провоцирующих обмороки. Полезным может быть прием седативных средств, транквилизаторов, бета-адреноблокаторов (оксипренолол, пиндолол), холинолитиков, антиаритмических препаратов (дизопирамид, новокаинамид и др.), ингибиторов обратного захвата серотонина (флуоксетин, флувоксамин).

При постуральной гипотензии больным следует не спешить при переходе из горизонтального положения в вертикальное, иногда при артериальной гипотензии могут быть рекомендованы эластичные чулки, прием тонизирующих лекарственных средств (элеутерококк, женьшень и др.), таких психостимуляторов, как меридил (центедрин), сиднокарб, ацефен. При хронической ортостатической гипотензии иногда целесообразны курсы лечения кортикостероидами. При нарушениях сердечного ритма показана соответствующая лекарственная терапия, а при недостаточной ее эффективности — установка электрокардиостимулятора, водителя ритма. При рефлекторных синокаротидных обмороках больные не должны носить тугие воротнички, иногда следует обсудить вопрос о целесообразности хирургической денервации каротидного синуса. При тяжелых синкопальных состояниях во время приступов можно парентерально вводить кофеин, эфедрин, кордиамин и другие аналептические и адреномиметические препараты.

При повторных обмороках следует провести обследование, направленное на уточнение их причины. В случае выявления провоцирующих экзогенных факторов возникает необходимость избегать их влияния на организм; иногда это может быть сопряжено с изменением места работы, специальности, привычек. В случаях обусловленности синкопальных состояний соматическими или неврологическими заболеваниями необходимо проводить их лечение.

Глава 19
ОТЕК МОЗГА

19.1. Общие положения

Отек головного мозга (oedema cerebri) — патологический процесс, характеризующийся накоплением в нем воды, а в связи с этим и увеличение его массы и объема. Вода при отеке мозга накапливается как в межклеточных пространствах, так и внутри клеток. Нередко отек мозга сначала имеет ограниченный характер, а в последующем распространяется на все более обширные области мозга. Отек мозга обычно ведет к повышению внутричерепного давления.

Патофизиологическим фактором, способствующим развитию отека мозга, является гипоксия, которая влечет за собой своеобразный каскад патофизиологических явлений: увеличение парциального давление углекислого газа в крови (Pa^{co}) => тканевый ацидоз => начинающийся отек мозговой ткани => замедление артериального кровотока => затруднение ликвороциркуляции и венозного оттока из полости черепа => нарастание выраженности отека мозга. При этом, как правило, возникает дезорганизация функций ГЭБ, изменение мембранного потенциала клеток мозга, нарушение транспорта ионов через клеточные мембраны, их патологическое накопление и избыточное количество жидкости во внеклеточных и внутриклеточных пространствах.

Раньше преимущественно внутриклеточное накопление воды признавалось набуханием, отеком же считалось лишь увеличение количества воды в межклеточных пространствах. Однако эти процессы проходят обычно параллельно и дифференциация их в связи с этим не оправдывается. Потому все процессы накопления воды в мозге стали именоваться его отеком, хотя некоторые авторы предпочитают говорить об отеке-набухании. Есть мнение о том, что термином "набухание мозга" следует обозначать гиперемию мозговой ткани [Потапов А. А., Гайтур Э. И. 1998], возникающую, в частности, при его травматическом поражении.

19.2. Варианты отека мозга

Отек головного мозга всегда ведет к увеличению его объема и массы, а в связи с этим обычно и к повышению внутричерепного давления. При этом значимы не только распространенность отека, но и его локализация. Повышенную опасность для больного имеет отек медиобазальных отделов височной доли, часто приводящий к вклинению ее ткани в щель Биша в тенториальном отверстии, отек мозжечка, рано вызывающий блок ликворных путей и развитие окклюзионной гидроцефалии, а также отек ствола мозга.

Возможны различные причины отека мозга: травма мозга, нарушение мозгового кровообращения, в частности гипертонический криз, острая гипертоническая энцефалопатия, геморрагический инсульт, инфаркты мозга, а также опухоли мозга, энцефалиты или менингоэнцефалиты, гипоксическая или токсическая (эндогенная или экзогенная) энцефалопатия, облучение мозга, эпилептический статус.

В патогенезе отека мозга преобладающими могут быть сосудистые (вазогенные), тканевые (интерстициальные) факторы, цитотоксические (дисметаболические) и осмотические процессы. Они отличаются друг от друга особенностями биохимических и патофизиологических механизмов развития и распределения в мозговой ткани отечной жидкости. Преобладание проявлений той или иной формы отека мозга зависит от многих обстоятельств, в частности от характера обусловившего его патологического процесса и возраста больного.

В основе **вазогенного отека** лежит значительное повышение давления в капиллярах мозга, расширение в них межэндотелиальных щелей. При этом увеличивается перфузионное давление в мозговой ткани, повышается проницаемость ГЭБ, происходит выход коллоидных компонентов плазмы во внеклеточную жидкость, что способствует усилению фильтрации в межклеточные пространства мозга воды, которая в особенно значительном количестве скапливается в белом веществе. Вазогенный отек развивается при острых нарушениях мозгового кровообращения, энцефалите, незрелой глиальной опухоли.

Интерстициальный отек мозга является также формой межклеточного отека, обусловленного прежде всего нарушением ликвороциркуляции, особенно выраженным при окклюзионной гидроцефалии. При этом жидкость проникает через выстилающий желудочки мозга слой эпендимных клеток (эпендимоциты) в паравентрикулярно расположенные структуры белого вещества мозга.

Цитотоксическиий (дисметаболический) отек мозга обусловлен повреждающими мозг экзогенными и эндогенными факторами и нарушением в нем метаболических процессов. Это проявляется расстройством функции энергозависимых мембранных натрий-калиевых ионных насосов и деполяризацией клеточных мембран, наступающей при снижении уровня мозгового кровотока. Деполяризация мембран ведет к электролитному дисбалансу, к повышению осмотического давления в клеточных элементах мозговой ткани и накоплению в них жидкости.

Осмотический отек развивается в результате патологичных изменений осмотического градиента между плазмой крови и жидкости в межклеточных пространствах мозговой ткани. Он обычно выражен при остром поражении мозга у детей, развивается также при чрезмерно ускоренном гемодиализе у больных с уремией на фоне острой или хронической почечной недостаточности и проявляется как в белом, так и сером веществе мозга. При этом в эксперименте на обезьянах доказано, что при осмотическом отеке в мозге изменяется количество таких ферментов, как лактатдегидрогеназа, креатинфосфокиназа, усиливается анаэробный гликолиз, возрастает количество молочной кислоты.

По распространенности различают локальный, перифокальнй, долевой полушарный и диффузный отек мозга. Возникающая при отеке мозга клиническая картина обусловлена дисфункцией подвергшейся отеку мозговой ткани, расстройством в ней микроциркуляции, метаболических процессов и возникающим при этом увеличением объема мозговой ткани, которое может сопровождаться смещением, а иногда и вклинением определенных мозговых структур, нарушениями кровотока в сосудах мозга и ликвородинамики.

При выраженном отеке мозга обычно возникает сочетание всех проявлений, характерных для отмеченных вариантов. При этом в отечной ткани оказывается выраженным снижение артериовенозной разницы по кислороду, снижается потребление кислорода клеточными структурами, нарастает накопление продуктов нарушенного метаболизма.

Для клинической картины выраженного отека мозга характерны общемозговые симптомы (снижение уровня психической активности, загруженность, диффузная головная боль), которые могут сочетаться с появлением или нарастанием очаговых неврологических симптомов, выраженность которых может резко увеличиваться в случаях смещения и вклинения отечных мозговых структур.

На КТ и МРТ отечная ткань мозга характеризуется пониженной плотностью. По результатам повторных КТ- и МРТ-исследований можно следить за изменениями объема мозговой ткани и выявляемой в ней зоны отека, за сопутствующими деформациями мозговых структур и изменением формы и размера желудочков мозга и таким образом контролировать в динамике выраженность отека. На основании КТ- и МРТ-исследований установлено, что при распространении отека на глубинные структуры мозга вектор клиренса отечной жидкости направлен в сторону ближайшей стенки желудочковой системы мозга. Об этом свидетельствует нередкое выявление на КТ гиподенсивной дорожки от зоны перифокального отека к прилежащим отделам желудочковой системы.

При макроскопическом осмотре отечного мозга обращает на себя внимание увеличение его объема и влажности, на разрезе — нечеткость границ между серым и белым веществом. Гистологическое исследование позволяет выявить расширение межклеточных и околососудистых щелей, изменения эндотелия капилляров, увеличение объема нейронов и особенно глиальных клеток (астроцитов и олигодендроцитов), утолщение нервных волокон, нарушение структуры миелиновой оболочки.

19.3. Лечение

При появлении признаков отека мозга необходимо выявление его причины, что может быть достигнуто уточнением клинического диагноза. Желательно, конечно, чтобы причина отека мозга была устранена, что иногда можно достичь проведением соответствующего этиологического и патогенетического консервативного лечения, например при гипертоническом кризе, контузии головного мозга, энцефалите, или хирургического вмешательства: удаление гематомы, абсцесса, опухоли, а при черепно-мозговой травме — отломков кости, инородных тел, подоболочечной или эпидуральной гематомы.

Во всех случаях отека мозга, сопровождающегося внутричерепной гипертензией, показано медикаментозное лечение, направленное на дегидратацию мозговой ткани, с этой целью применяются осмотические диуретики, салуретики и кортикостероиды. Различные в каждом конкретном случае патогенетические особенности, темп развития отека мозга и степень его выраженности не позволяют рекомендовать жестких стандартных схем применения препаратов, оказывающих противоотечное действие.

Показаниями к назначению ***осмотических диуретиков*** являются признаки выраженного отека мозга, остро возникающее или прогрессирующее повышение внутричерепного давления, сопровождающееся нарастающей общемозговой и очаговой неврологической симптоматикой, смещением мозговых структур, угрозой вклинения мозговой ткани, а также подготовка к экстренной нейрохирургической операции.

Из осмотических диуретиков чаще применяется *маннитол* (15% раствор внутривенно капельно в течение 10—20 мин из расчета 0,5—1,5 г/кг массы тела больного, повторяя введение препарата в той же дозе через каждые 6 ч) или глицерол (0,5—1,0 г/кг внутрь, можно в смеси с сиропом, при необходимости — через назогастральный зонд). В процессе лечения осмолярность крови должна поддерживаться на уровне не выше 300—310 мосм/л. Действие маннитола проявляется через 10—20 мин и продолжается 4—6 ч. Вводят маннитол или содержащий его комбинированный препарат *реоглюман* (внутривенно капельно сначала по 5—10 капель, а затем 30 капель в 1 мин); рекомендуется сделать перерыв через 2—3 мин и при отсутствии побочных явлений продолжать введение препарата со скоростью до 40 капель/мин, при этом вводится 200—400 мл. Эти препараты дают выраженный дегидрирующий эффект, понижают агрегацию форменных элементов крови, уменьшают вязкость крови и способствуют восстановлению кровотока в капиллярах, увеличению оксигенации ткани. Суточная доза маннитола не должна превышать 140-180 г.

Надо иметь в виду проявляющиеся при введении маннитола и других осмотических диуретиков нежелательные побочные явления: 1) вследствие увеличения при введении осмотических диуретиков объема циркулирующей в сосудах крови возможны нарастание сердечной недостаточности и отек легких; 2) дегидратация, обусловленная стимуляцией диуреза, сопровождается проявлениями гипокалиемии; 3) по окончании действия маннитола в случае повреждения ГЭБ может проявляться эффект отдачи — вновь наступающее нарастание отека мозга в связи с возвращением воды из плазмы крови в ткани. К тому же надо иметь в виду, что осмотические диуретики обеспечивают дегидратацию и уменьшение общего объема мозговой ткани, воздействуя главным образом на непораженные структуры мозга; это делает целесообразным применение его прежде всего при явных признаках сдавления мозга. Показатели осмотичности крови выше 300 мосм/л и диурез, превышающий 4—6 л в сутки, надо рассматривать как основания для ограничения дальнейшего применения осмотических диуретиков.

Эффективность глицерола ниже, чем маннитола: он начинает действовать через 12 ч после приема внутрь, но практически не вызывает феномена отдачи. Эффективность приема глицерола отмечается лишь у больных с нерезко выраженным отеком головного мозга, главным образом при ишемическом инсульте.

С целью дегидратации при отеке мозга применяют также ***салуретики*** из группы петлевых диуретиков, чаще — *фуросемид* (лазикс), обычно по 20—40 мг внутримышечно или внутривенно до 3 раз в день, иногда целесообразно их сочетание с осмотическими диуретиками (вводят через 3—4 ч после введения маннитола). Фуросемид начинает действовать через 35—105 мин, длительность действия 30 мин — 2,5 ч. Показания к назначению петлевых диуретиков: 1) желательность усиления эффекта, вызываемого осмотическим диуретиком; 2) выравнивание водного баланса в случае выраженного накопления жидкости в организме; 3) дегидратация при нерезко выраженном отеке мозга.

Петлевые диуретики, как и осмотические, также в большей степени воздействуют на неповрежденные отделы мозга. В связи с этим профилактическое назначение их при острых неврологических заболеваниях может оказаться бесполезным или даже вредным, так как вызывает нарушение электролитного баланса (снижение содержания калия в крови).

Диакарб (фонурит, ацетазоламид) — это салуретик из группы ингибиторов карбоангидразы, может применяться вместо фуросемида при явлениях умеренного отека мозга по 250 мг внутрь или через зонд 2—4 раза в день, при этом необходим контроль за содержанием калия в крови. Начало действия диакарба через 40—120 мин, длительность действия 3—8 ч. В связи с тем что диакарб подавляет продукцию ЦСЖ, его применение можно признать особенно целесообразным при интерстициальном варианте отека мозговой ткани.

Кортикостероиды уменьшают проницаемость ГЭБ, способствуют нормализации проницаемости мембран и микроциркуляции, блокируют синтез простагландинов и других веществ, способствующих формированию отека при воспалительных, в частности инфекционных, процессах, а также и при опухолях мозга. При наличии показаний к применению кортикостероидов обычно назначают *дексаметазон* в дозе 12—16 мг, в тяжелых случаях 24—48 мг в сутки. Начальную его дозу (14 суточной) вводят внутривенно, капельно. Повторно препарат назначается внутривенно или внутримышечно через каждые 6 ч. В очень тяжелых случаях вводится до 60—100 мг дексаметазона в сутки с постепенным уменьшением дозы препарата.

При назначении *предшзолона* следует учитывать, что его действие более кратковременно, чем дексаметазона; расчет необходимых доз преднизолона должен производится, исходя из того, что его терапевтическая активность в сравнении с дексаметазоном в 7 раз меньше. Противопоказанием к назначению кортикостероидов может быть выраженное повышение АД.

При введении больших доз кортикостероидов показано раннее назначение ***антацидных средств*** (алмагель по 2 чайные ложки 4 раза в день или окись магния в порошке по столовой ложке 4 раза в день и др.) за 15—30 мин до приема пищи естественным путем или до введения питательной смеси через назогастральный зонд. Применение антацидов направлено на предотвращение желудочных кровотечений и развития синдрома Мендельсона (абсцедирующая пневмония вследствие аспирации желудочного сока при его $pH < 2$).

При длительном применении кортикостероидов возможен ряд побочных явлений и осложнений: замедление заживления ран, провокация обострения имеющихся инфекционных очагов, депрессия и психозы, пептические язвы, субкапсулярная катаракта, остеопороз, признаки синдрома Кушинга. Частота побочных явлений зависит от характера препарата, его дозы, продолжительности лечения; в целом она довольно велика и проявляется примерно в 50 % случаев при лечении кортикостероидами. Строго ограничены показания к применению кортикостероидов при гнойном менингите. Их следует применять лишь при выраженном отеке мозга обычно в качестве дополнения к внутривенным введениям маннитола [Хартер Д. Х., Петерсдорф Р Г., 1997].

Противоотечное действие кортикостероидов обычно проявляется через 12 ч. Кортикостероиды особенно действенны при вазогенном отеке, обусловленном опухолью мозга, эффективность их при черепно-мозговой травме, особенно у взрослых, при кровоизлиянии в мозг, а также при цитотоксическом отеке, связанном с гипоксией и ишемией мозга, является спорной.

При лечении кортикостероидами требуется регулярный контроль за содержанием глюкозы и электролитов в крови для своевременной диагностики иногда возникающих гипергликемии и гипернатриемии. Возможна целесообразность параллельного введения антигистаминных препаратов и в некоторых случаях (для профилактики инфекционных осложнении) антибиотиков.

Больным с отеком мозга наряду с дегидратацией необходим контроль за

уровнем вентиляции легких и состоянием центральной гемодинамики, а также принятие мер по нормализации микроциркуляции и общего мозгового кровотока.

При отеке мозга больные могут нуждаться в неспецифическом лечении, направленном на нормализацию дыхания (восстановление проходимости дыхательных путей, обеспечение достаточной оксигенации, предупреждение и своевременное лечение легочных осложнений), сердечной деятельности, артериального давления. Для облегчения венозного оттока из полости черепа следует приподнять головной конец кровати и установить под углом 15—30 ° Необходимы контроль за состоянием водно-электролитного баланса, КОС и их коррекция, при этом желательно ограничить количество вводимой жидкости до 1,5—2 л в сутки.

По возможности надо избегать применения сосудорасширяющих средств: нитроглицерина, амиодарона (кордарон), дибазола, антагонистов ионов кальция: нифедипина (фенигидин, адалат, коринфар, кордипин), а также резерпина, аминазина, дроперидола, особенно в больших дозах. Проводя дегидратацию, необходимо одновременно купировать чрезмерную артериальную гипертензию, проводить соответствующие меры в случае гипертермии, психомоторного возбуждения, эпилептических припадков. По показаниям применяют антигипоксанты, метаболически активные средства, в частности ноотропные препараты, витаминные комплексы.

Клинические проявления и лечебные мероприятия при высоком внутричерепном давлении описаны также в главах 20, 21.

Глава 20
НАРУШЕНИЯ ВНУТРИЧЕРЕПНОГО ДАВЛЕНИЯ. ГИДРОЦЕФАЛИЯ

20.1. Общие положения

Относительная замкнутость полости мозгового черепа ведет к тому, что уменьшение или увеличение объема ее содержимого сопровождается соответственно снижением или повышением внутричерепного давления, т. е. внутричерепной гипотензией или гипертензией. При внутричерепной гипотензии давление ЦСЖ, определяемое при поясничном проколе, ниже 100 мм вод.ст., при внутричерепной гипертензии оно выше 180—200 мм вод.ст.

20.2. Внутричерепная гипотензия

20.2.1. Этиология и патогенез

Причиной внутричерепной гипотензии может быть изъятие значительного количества ЦСЖ при пункции желудочков мозга или ликворных цистерн, а также истечение ЦСЖ в эпидуральное пространство после пункции толстой иглой или же в связи с техническими погрешностями в процессе пункции, приведшими к грубому повреждению твердой мозговой оболочки. Особенно значительной потеря ЦСЖ может быть в случаях образования после черепно-мозговой травмы или хирургических вмешательств ликворных свищей, через которые происходит истечение ЦСЖ — ликворея. При черепно-мозговой травме ликворея нередко возникает при переломах костей основания черепа, как правило, сопровождающихся разрывом обоих листков сращенной с ними твердой мозговой оболочки. Особенно часто ликворея наблюдается при переломах решетчатой кости и пирамиды височной кости. В первом случае возникает назальная ликворея, во втором — ЦСЖ проникает в барабанную полость, при этом, если барабанная перепонка оказывается поврежденной, развивается ликворея из наружного слухового прохода, если же барабанная перепонка цела — ЦСЖ по слуховой трубе проникает в носоглотку и затем выделяется через нос, частично заглатывается. Иногда, при подозрении на назальную ликворею, возникает необходимость определить характер истекающей из носа жидкости. При этом следует учитывать, что выделяемый из носа при насморке секрет содержит белка гораздо больше, чем его может быть в ЦСЖ. В связи с этим наличие ликвореи возможно подтвердить путем лабораторного исследования отделяемого из носа. В качестве скринингового (ориентировочного) признака может учитываться и давно известный ***симптом носового платка:*** смоченный СМЖ платок после высыхания остается мягким, тогда как при насморке высохший платок оказывается жестким, заскорузлым.

При внутричерепной гипотензии меняется состояние окружающей мозг занимающей субарахноидальные пространства так называемой ликворной подушки, происходит изменение натяжения сосудов и нервов, выполняющих роль "якорных" образований, раздражаются мозговые оболочки.

20.2.2. Клинические проявления

Клиническая картина синдрома снижения внутричерепного давления характеризуется упорной диффузной, преимущественно затылочной, головной болью (пункционная, или дренажная, головная боль), возможны легкие проявления менингеального синдрома *(менингизм),* характерны вялость, апатия, повышенная утомляемость, тенденция к тахикардии (пульс 85—100 уд/мин), если внутричерепное давление оказывается менее 80 мм вод.ст., возможны бледность покровных тканей, синюшность губ, холодный пот, нарушение ритма дыхания. Характерно нарастание выраженности головной боли при переходе больного из горизонтального положения в вертикальное, при этом возможны тошнота, рвота, несистемное головокружение, ощущение тумана перед глазами. Головная боль при ликворной гипотензии усиливается при быстрых поворотах головы, при ходьбе (каждый шаг "отдает в голову"). Обычно положителен ***симптом опущенной головы*** [Зограбян С. Г., 1965]: уменьшение головной боли через 10—15 мин после поднятия ножного конца кровати, на которой больной лежит без подушки (на 30—35 ° относительно горизонтальной плоскости).

Особого внимания заслуживает внутричерепная гипотензия, обусловленная ликвореей, которая всегда должна рассматриваться как фактор риска в связи с возможностью проникновения инфекции в полость черепа и развития при этом менингита или менингоэнцефалита.

20.2.3. Лечение внутричерепной гипотензии

Постпункционная внутричерепная гипотензия обычно нормализуется спонтанно. Содействовать этому могут гидратация и постельный режим. Больному следует избегать физического напряжения, натуживания. В случаях формирования посттравматических ликворных свищей некоторое время больной может находиться на таком же режиме, однако, если ликворея сохраняется, следует рассмотреть вопрос о нейрохирургическом лечении, которое должно обеспечить закрытие дефекта в твердой мозговой оболочке. Ликвидация ликворного свища необходима не только для нормализации внутричерепного давления, но и, что особенно важно, для профилактики проникновения инфекции в полость черепа.

20.3. Внутричерепная гипертензия

Внутричерепная гипертензия возникает при увеличении суммарного объема расположенных в полости черепа тканей (отек мозга, венозный застой, скопление избыточного количества ЦСЖ, внутричерепной объемный патологический процесс — новообразование, абсцесс мозга и т. п.), а также при патологической недостаточности либо уменьшении объема относительно замкнутой полости мозгового черепа (краниостеноз, вдавленный перелом костей свода черепа).

20.3.1. Патогенез

Могут быть выделены компенсированная и декомпенсированная стадии внутричерепной гипертензии. ***Стадия компенсации*** — состояние, при кото-

ром внутричерепная гипертензия, обусловленная возрастающим суммарным объемом тканей, находящихся в полости мозгового черепа, компенсируется путем уменьшения в ней количества крови и ЦСЖ. При этом кровь перемещается из сосудов полости черепа в резервные сосудистые пространства, а уменьшение объема ЦСЖ происходит за счет усиленной ее резорбции. Таким образом, существует определенный приспособительный механизм, позволяющий при умеренно выраженном отеке мозга или на начальном этапе роста объемного образования как бы притормозить развитие клинических проявлений внутричерепной гипертензии, результатом чего является отсутствие линейной зависимости между объемом патологического процесса и выраженностью внутричерепного давления.

Истощение упомянутых резервных возможностей, способных притормозить проявления повышения внутричерепного давления, ведет к развитию нарастающей ***декомпенсации внутричерепной гипертензии.*** В итоге процесс увеличения внутричерепного давления на графике может быть представлен в виде параболической кривой. При этом на каком-то этапе дегидратация, противоотечная терапия, направленная на уменьшение количества воды в тканях, заключенных в полости черепа, вентрикулопункция могут обусловить переход (возможно, временный) синдрома внутричерепной гипертензии из состояния декомпенсации в его компенсированную стадию.

Дальнейшее увеличение внутричерепного давления сопровождается все труднее корригируемым нарастанием клинических признаков внутричерепной гипертензии. Это ведет к снижению перфузионного давления в сосудах мозга, которое обычно соответствует разности между средним артериальным давлением (половина суммы максимального и минимального артериального давления) и внутричерепным давлением. Если перфузионное давление оказывается ниже 50 мм рт. ст., механизм саморегуляции АД в мозговых сосудах истощается, при этом артериальный кровоток в мозге оказывается недостаточным. Если среднее артериальное давление в сосудах мозга уравнивается с внутричерепным давлением, кровоток в мозговых сосудах прекращается, так как перфузионное давление оказывается равным нулю. В таких случаях при ангиографии контрастное вещество не проходит дальше сифона внутренней сонной артерии, что иногда неверно трактуется как ее окклюзия.

Осложнением высокого внутричерепного давления можно признать и развитие застойных дисков зрительных нервов, которые со временем могут подвергнуться вторичной атрофии, сопровождающейся необратимым снижением зрения.

Тяжелейшим осложнением внутричерепной гипертензии при наличии очагового патологического процесса является смещение и вклинение мозговой ткани (см. главу 21).

Причиной повышения внутричерепного давления могут быть различные патологические процессы, прежде всего это объемные патологические образования (внутричерепные опухоли, гематомы, абсцессы), энцефалит, инфекционная гранулема, а также черепно-мозговая травма, эклампсия, гипонатриемия, метаболическая или гипоксическая энцефалопатия, окклюзионная, гиперсекреторная и арезорбтивная формы гидроцефалии. Большинству из них уделено внимание в соответствующих главах. Далее дается описание имеющего неуточненное происхождение синдрома доброкачественной внутричерепной гипертензии и форм гидроцефалии, при которых имеет место повышенное внутричерепное давление. Одной из причин повышения внут-

ричерепного давления является краниостеноз, при котором возникает преждевременное сращение костей мозгового черепа, ведущее к недостаточности объема его полости (см. главу 24).

20.3.2. Клинические проявления

Клиническая картина нарастающей внутричерепной гипертензии на начальном этапе проявляется приступообразно усиливающейся, чаще по утрам, диффузной распирающей головной болью, на фоне которой возможны мозговая рвота, не связанная с приемом пищи, а также признаки пирамидной недостаточности, угнетение психических функций — заторможенность, загруженность. Выраженность головной боли усиливают кашель, чиханье, натуживание. Нарастание гипертензионной головной боли и других признаков внутричерепной гипертензии могут провоцировать сгибание и разгибание шеи и сдавление яремных вен, ведущие к затруднению венозного оттока из полости черепа (гипертензионные ***симптомы Тинеля*** — французский невролог J. Tinel, 1879—1952), а также развитие объемного патологического очага на шее или в средостении. Нарастание внутричерепной гипертензии в связи с затруднением венозного оттока может быть и следствием пребывания больного в течение некоторого времени в положении нагнувшись вперед, а также при опущенном головном конце кровати, на которой без подушки лежит больной. При пребывании больного с внутричерепной гипертензией в указанных позах иногда появляется нистагм ***(симптомы Розе*** — E. Rose, 1836—1914). Кроме того, в таких ситуациях возможно временное ухудшение зрения, появление "тумана", "пелены" перед глазами — ранний клинический признак застойных дисков зрительных нервов.

Приступы гипертензионной головной боли в период ее кульминации нередко сопровождаются ***мозговой рвотой,*** возникающей без предшествующих ощущений больным тошноты и дискомфорта в эпигастрии, как это бывает при патологии пищеварительного тракта. Мозговая рвота может возникать натощак, неожиданно для больного и имеет фонтановидный характер. Нередко после нее на какой-то период снижается степень выраженности головной боли. При внутричерепных новообразованиях мозговая рвота — проявление резко выраженной внутричерепной гипертензии и может быть относительно ранним признаком заболевания, особенно при опухолях субтенториальной локализации. При опухолях в области IV желудочка мозга (эпендимома, эпендимобластома) мозговая рвота нередко возникает в дебюте клинической картины болезни, в таких случаях она нередко сочетается с упорной икотой и может рассматриваться как очаговый симптом, обусловленный раздражением ромбовидной ямки и расположенных поблизости структур ретикулярной формации, образующих, в частности, так называемый рвотный центр. Такая икота и рвота являются признаками витальной опасности, требующей необходимости принятия срочных мер по спасению жизни больного.

Опасным проявлением внутричерепной гипертензии, свидетельствующим о нарушении функций ствола мозга, является также ***брадикардия*** (реже 60 уд/мин), протекающая нередко в сочетании с повышением систолического АД и урежением дыхания ***(триада Кушинга*** — американский нейрохирург H. Cushing, 1868-1939).

По мере повышения внутричерепного давления обычно возникает развитие выявляемых при офтальмоскопии ***застойных дисков зрительных нервов.***

Термин введен в офтальмологическую практику в 1886 г. Альбрехтом фон Грефе, Некоторые авторы, в частности И.И. Меркулов (1979), считают целесообразным применять с той же целью термин pupilloedema (отек соска, или диска, зрительного нерва).

Застойные диски зрительных нервов увеличены, отечны, границы их размыты, вены расширены, артерии сужены. Развитию застойных дисков зрительных нервов обычно предшествует увеличение слепых пятен, что может быть выявлено при кампометрии [Федоров С. Н., 1957].

Полная или почти полная длительная сохранность остроты зрения при застойных дисках зрительных нервов позволяет отдифференцировать их от имеющих сходную офтальмоскопическую картину проявлений неврита зрительного нерва, так как при неврите этой патологии острота зрения резко снижается в дебюте патологического процесса.

Офтальмоскопическая картина отека застойного диска зрительного нерва зависит от стадии его развития. Первым признаком начинающегося застоя на глазном дне *является* стертость границ диска и небольшое проминирование его краев. При этом отмечаются расширение вен и незначительный перегиб их в местах отечной ткани диска. Постепенно отек распространяется на весь диск, диаметр которого при этом увеличивается, нарастает также степень выстояния диска в стекловидное тело. В последнюю очередь отек захватывает область сосудистой воронки диска. Нарастающие расширение и извитость вен сочетаются с сужением артерий сетчатки. Выстояние застойного диска зрительного нерва в стекловидное тело может достигать 6,0—7,0 дптр, т. е. 2—2,5 мм; значительно увеличивается его диаметр. При этом вены представляются фрагментированными, так как местами они перекрываются отечной тканью. В этой, далеко зашедшей, стадии застойного диска возможны кровоизлияния в его краевой зоне. Кровоизлияния могут быть мелкими или крупными, единичными или множественными, чаше они линейные, иногда — дугообразные, по периферии отечного диска.

Если лечение, чаще хирургическое, приводит к ликвидации внутричерепной гипертензии, то при этом сначала при кампометрии можно выявить постепенное уменьшение размеров слепого пятна, а затем уже появляются признаки регресса застойных дисков зрительных нервов.

При длительном существовании застойных дисков зрительных нервов (многие месяцы, иногда год и больше) они приобретают серовато-белый цвет, отек диска постепенно идет на убыль, диаметр диска уменьшается, сосуды сужаются. В итоге наступает ***вторичная атрофия диска зрительного нерва.*** В отличие от того, что наблюдается при первичной атрофии зрительных нервов, при которой границы атрофичного диска имеют четкие границы, при вторичной атрофии диска обычно сохраняется их некоторая размытость. Развитие вторичной атрофии дисков зрительных нервов сопровождается прогрессирующим сужением полей зрения и снижением остроты зрения вплоть до слепоты.

Проявлением выраженной внутричерепной гипертензии может быть слабость прямой наружной мышцы глаза, обычно возникающая с обеих сторон. В связи с этим выявляется недоведение глазных яблок кнаружи при поворотах взора в стороны — следствие компрессии отводящих (VI) черепных нервов.

При длительном и стойком повышении внутричерепного давления развиваются характерные изменения костей черепа: порозность и укорочение спинки турецкого седла, задних наклоненных (клиновидных) отростков. Контуры

этих костных структур постепенно становятся нечеткими, размытыми. На краниограммах они напоминают таящий сахар. При этом вход в турецкое седло оказывается расширенным и оно приобретает ладьевидную форму.

Обычно обращается внимание на появление при длительной внутричерепной гипертензии истончения внутренней пластинки костей свода черепа, при этом на ней как бы отпечатывается рельеф извилин больших полушарий — пальцевые вдавления (impressiones digitatae). Наличие последнего признака не стоит переоценивать, так как он обычно и в норме выявляется у детей и иногда у молодых женщин. Возможным признаком внутричерепной гипертензии некоторыми авторами признается неровность края большого затылочного отверстия.

Нарастающая внутричерепная гипертензия обычно сопровождается изменениями в психической сфере больного. Он становится вял, апатичен, при этом сужается круг интересов, отмечается торпидность реакций на внешние раздражители. Возникают загруженность, повышенная истощаемость. При выраженной внутричерепной гипертензии лицо больного амимично, взгляд погасший ("туморозное лицо", facies tumorosica). На вопросы он отвечает односложно, с промедлением, речь его монотонная, слабо модулированная, иногда прерывается длительными паузами, при этом может наступить состояние сомнолентности. Возможно развитие проявлений апатоабулического синдрома. Дальнейшее нарастание внутричерепного давления может обусловить развитие оглушения, сопорозного состояния, комы.

Для прямого определения внутричерепного давления нередко прибегают к поясничному проколу, при этом необходимо учитывать, что при выраженной внутричерепной гипертензии, в частности при наличии застойных дисков зрительных нервов, изъятие ЦСЖ во время пункции может осложниться смещением мозговой ткани и ее вклинением в тенториальное или (чаще) большое затылочное отверстие, что ведет к нарушению функций ствола мозга и развитию опасных для жизни больного осложнений, в частности к остановке дыхания. Поэтому наличие признаков выраженной внутричерепной гипертензии, например застойных дисков зрительных нервов, следует считать противопоказанием для поясничного прокола.

Остро возникающая окклюзия ликворных путей, обеспечивающих выход ЦСЖ из желудочковой системы в субарахновдальные пространства (в частности, при опухоли в области IV желудочка мозга или опухоли мозжечка), может обусловить быстрое увеличение внутричерепного давления и развитие при этом ***синдрома Брунса*** (L. Bruns, 1856—1916). Для него характерны резкое усиление головной боли, повторные рвоты, головокружение, нистагм, оглушенность, переходящая в сопор, в коматозное состояние, периодические тонические судороги (при этом конечности обычно разогнуты), нарушение окулоцефалического рефлекса, расстройства дыхания и сердечной деятельности. Синдром Брунса требует срочных мер, направленных на спасение жизни больного.

20.3.3. Синдром доброкачественной внутричерепной гипертензии

Среди патологических состояний, проявляющихся повышением внутричерепного давления, особое место занимает синдром первичной доброкачественной внутричерепной гипертензии (синдром псевдоопухоли головного мозга, pseudotumor cerebri). Он характеризуется умеренной гипертензионной

головной болью, повышением внутричерепного давления (до 250—500 мм вод.ст.), выявляемого при диагностическом поясничном проколе. При удовлетворительном общем состоянии развиваются застойные диски зрительных нервов. У 5 % больных на этом фоне со временем формируются признаки вторичной атрофии дисков зрительных нервов, что сочетается с необратимыми расстройствами зрения. На РЭГ и АГ обычно удается выявить признаки выраженного венозного застоя в полости черепа. На КТ и МРТ головы видны нормальные по размеру и форме или несколько расширенные желудочки мозга и субарахноидальные пространства, иногда — зоны отека в больших полушариях головного мозга.

Синдром проявляется обычно в возрасте 20—45 лет, чаще у женщин с избыточной массой тела, при этом увеличение массы тела нередко происходит незадолго до развития застойных дисков зрительных нервов. Это позволяет связывать появление признаков доброкачественной внутричерепной гипертензии с повышением синтеза эстрогенов. Иногда прослеживается связь развития синдрома доброкачественной внутричерепной гипертензии с нарушением менструального цикла, беременностью, применением оральных контрацептивов.

Определенное значение в развитии синдрома доброкачественной внутричерепной гипертензии, возможно, имеет и нарушение оттока из полости черепа венозной крови, в частности, в связи с тромбообразованием в венозных синусах, повышением давления в грудной полости, которое может быть сопряжено с опухолью средостения или с хроническим заболеванием легких, сопровождающимся выраженной эмфиземой. Возможными факторами, провоцирующими внутричерепную гипертензию, являются гиперпаратиреоз, гипер- или гиповитаминоз А, резкая отмена лечения кортикостероидами, некоторые лекарственные средства (прогестерон, эстрогены, кетамин, производные фенотиазина, амиодарон, тироксин, препараты лития, некоторые антибиотики, в частности тетрациклин, пенициллин). Есть мнение о возможной обусловленности доброкачественной внутричерепной гипертензии кортикостероидной недостаточностью, неспецифическими инфекциями, системными заболеваниями соединительной ткани, хроническим отравлением угарным газом, свинцом, перегреванием, физическим перенапряжением.

Больные, как правило, жалуются на головную боль, которая может быть диффузной или преимущественно ретроорбитальной и варьирует по степени выраженности. Боль усиливается при кашле, чиханье, натуживании, физическом напряжении, иногда сопровождается шумом в голове. Возможны (чаще по утрам) тошнота, редко — рвота, периодические эпизоды затуманивания, нечеткости изображения предметов, болезненность при движениях глазных яблок, диплопия.

В неврологическом статусе очаговых симптомов обычно выявить не удается, за исключением отмечаемой иногда слабости прямых наружных мышц глаз, сознание и когнитивные функции не изменены.

При офтальмоскопии выявляются застойные диски зрительных нервов, при кампометрии — увеличение слепых пятен, при периметрии возможно определить концентрическое сужение полей зрения. КТ- и МРТ-исследование позволяют исключить наличие в полости черепа объемного патологического очага. При поясничном проколе — давление выше 200—250 мм вод.ст., состав ЦСЖ без особенностей. Другие лабораторные исследования также не выявляют каких-либо специфических особенностей.

Синдром доброкачественной внутричерепной гипертензии обычно разрешается спонтанно в течение года, но может сохраняться и длительнее, иногда это ведет к трансформации застойных дисков зрительных нервов в состояние их вторичной атрофии, что ведет к стойкому, необратимому нарушению остроты зрения вплоть до слепоты. В связи с этим должно проводиться лечение, направленное на снижение внутричерепного давления с целью прежде всего предотвращения падения остроты зрения.

20.4. Гидроцефалия

При гидроцефалии (водянка головного мозга) происходит избыточное накопление в полости черепа ЦСЖ. В таких случаях обычно, но не всегда, имеет место повышение внутричерепного давления.

У детей первых лет жизни с врожденной или приобретенной гидроцефалией повышение внутричерепного давления долго компенсируется увеличением полости мозгового черепа в связи с расхождением черепных швов, при этом происходит выраженное расширение желудочков мозга. У взрослых повышением внутричерепного давления не сопровождается гидроцефалия, являющаяся следствием уменьшения массы мозга, в частности гидроцефалия при дисциркуляторной энцефалопатии, при болезни Альцгеймера и др.

20.4.1. Варианты гидроцефалии

Гидроцефалия может быть открытой или закрытой (окклюзионной). **Открытая гидроцефалия** возникает вследствие избыточной продукции ЦСЖ главным образом внутрижелудочковыми сосудистыми сплетениями ***(гиперсекреторная гидроцефалия)*** или в связи с нарушением ее резорбции из субарахноидального пространства ***(арезорбтивная гидроцефалия).*** Чаще она является следствием перенесенного менингита или массивного субарахноидального кровоизлияния. Обычно сопровождается внутричерепной гипертензией, наличие которой может быть подтверждено при диагностическом поясничном проколе. Третья форма открытой гидроцефалии — ***заместительная гидроцефалия*** — следствие атрофии мозга и заполнения ЦСЖ освобождающегося при этом пространства при расширении как внутримозговых желудочков, так и субарахноидальных пространств (сочетание внутренней и наружной гидроцефалии). Заместительная гидроцефалия, как правило, не сопровождается внутричерепной гипертензией: она может быть признаком дисциркуляторной энцефалопатии, болезни Альцгеймера или Пика и других заболеваний, ведущих к гипотрофии вещества мозга.

Закрытая, или **окклюзионная, гидроцефалия** — следствие расстройства ликвородинамики в связи с перекрытием ликворных путей в мозге. Чаще это симметричная гидроцефалия — результат недоразвития водопровода или центральной апертуры мозга вследствие возникновения опухоли субтенториальной локализации, в частности опухоли IV желудочка мозга (обычно эпендимомы или эпендимобластомы), реже — опухоли или келоидной кисты III желудочка мозга. В связи с редко встречающимся перекрытием места выхода СМЖ из бокового желудочка в **111** желудочек (отверстие Монро) возможно переполнение СМЖ одного бокового желудочка со смещением тканей, рас-

положенных в сагиттальной плоскости супратенториального пространства в противоположную сторону. Таким образом, окклюзионная гидроцефалия обычно ведет к выраженному переполнению ЦСЖ и расширению желудочковой системы мозга. Окклюзионная гидроцефалия всегда внутренняя, субарахноидальные пространства при ней сужены и на КТ зачастую не видны. Выраженность внутричерепной гипертензии при окклюзионной гидроцефалии обычно особенно велика, при этом возможно развитие угрожающего жизни больного синдрома Брунса.

Гидроцефалия может быть врожденной, являясь результатом внутриутробной инфекции или интоксикации, и тогда она оказывается одним из пороков развития, который нередко сочетается с различными патологическими стигмами, в частности с краниовертебральными аномалиями и оболочечно-мозговыми грыжами. Врожденная гидроцефалия в некоторых случаях сопряжена с перенесенной родовой травмой. Чаще, однако, причиной гидроцефалии являются болезни, возникшие в постнатальном периоде.

20.4.2. Клинические проявления гидроцефалии

Переполнение ЦСЖ полостей мозга ведет к выраженному истончению мозговой ткани, что может уже в грудном возрасте проявляться вялостью, пассивностью, срыгиванием пищи, общим истощением, отставанием в физическом и умственном развитии. Расхождение костей мозгового черепа и увеличение его размеров при гидроцефалии у детей младшего возраста сочетается с расширением заднего и особенно переднего родничков, их незарастанием (рис. 20.1). Вены покровных тканей головы инъецированы и хорошо видны. Мозговой череп увеличен, иногда резко увеличен и нависает над лицевым — ***симптом балкона,*** или симптом Фрей (L. Frey). При этом возможна деформация орбит, в связи с чем глазные яблоки оказываются повернутыми вниз и тогда над верхним краем радужки становится видна склера ***(симптом "заходящего солнца').*** Перкуссия свода черепа у больных гидроцефалией вызывает своеобразный резонирующий звук — звук треснувшего горшка, или ***симптом Мак-Кьюна*** (шотландский хирург W. McCune, 1848—1924).



Рис. 20.**1.** Ребенок с выраженной гидроцефалией.

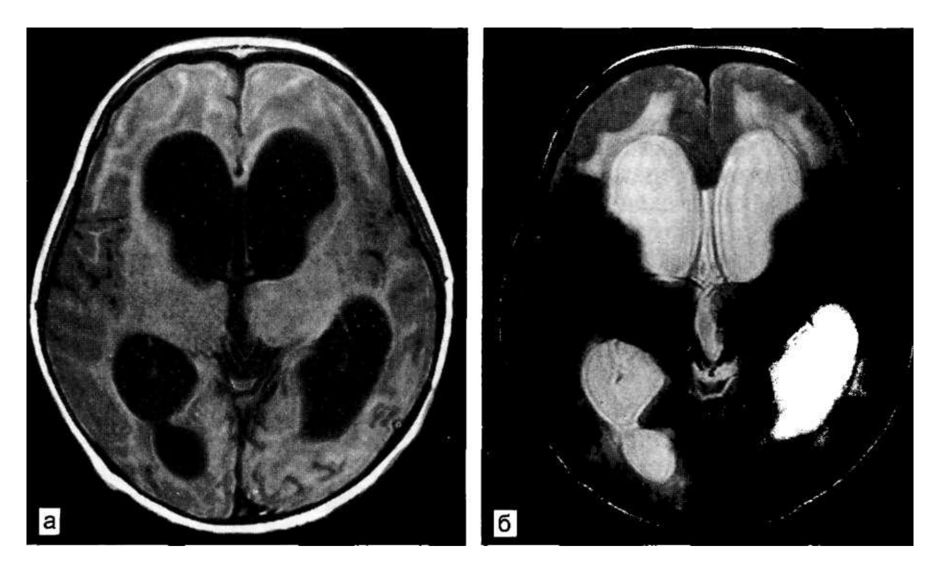


Рис. 20.2. **МРТ** головного мозга при гидроцефалии,
а — в режиме Т1; **б — в режиме** Т2.

Повышение внутричерепного давления, в частности, сопряженное с развитием менингита, у детей с незаращенными родничками ведет к напряжению мягких тканей над ними и к исчезновению их пульсации.

У детей старшего возраста и взрослых размеры и форма черепа при повышении внутричерепного давления не меняются в связи с прочным сращением черепных костей, при этом гидроцефалия, как и развитие объемного патологического очага (внутричерепная опухоль, абсцесс мозга и др.), не ведут к увеличению объема мозгового черепа. Однако и в таких случаях при перкуссии черепа нередко можно выявить характерный для гидроцефалии симптом Мак-Кьюна.

Наиболее демонстративна визуализация проявлений гидроцефалии при компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) головы (рис. 20.2). Эти методы позволяют не только подтвердить наличие гидроцефалии, но и определить выраженность расширения желудочковой системы, состояние субарахноидальных пространств и, таким образом, нередко позволяют судить о форме гидроцефалии и ее причине.

20.4.3. Нормотензивная гидроцефалия

Нам представляется целесообразным отдельно рассмотреть имеющую свои особенности так называемую нормотензивную гидроцефалию, или *синдром Хакима—Адамса* [Hakim S., Adams R., 1965]. Это вариант открытой гидроцефалии, которая проявляется прогрессирующим увеличение желудочков мозга при отсутствии клинических признаков внутричерепной гипертензии и нестабильном повышении ликворного давления, выявить которое обычно удается лишь при длительном его мониторировании. Для клинической кар-

тины этой формы гидроцефалии характерна ***триада Хакима: атаксия, недержание мочи и деменция.*** Кроме того, отмечаются рентгенологические признаки гидроцефалии. Атаксия (по клинической картине) является лобной и скорее всего — это следствие нарушения функции лобных долей по типу лобной апраксии, астазии-абазии. Нормальная походка у больного с деменцией исключает нормотензивную гидроцефалию. Возможны проявления двусторонней пирамидной недостаточности (сухожильная гиперрефлексия, симптом Бабинского и др.). Характерные при этом интеллектуальные расстройства по типу медленно прогрессирующей деменции нередко развиваются на фоне появления лобно-каллезного синдрома. В таких случаях возникают замедленность мышления и речи, аспонтанность, апатия, изменение когнитивных функций. Нарушения мочеиспускания проявляются императивными позывами, их учащением, а затем и недержанием мочи.

Для нормотензивной гидроцефалии не характерны такие признаки внутричерепной гипертензии, как застойные диски зрительных нервов, гипертензионная головная боль, глазодвигательные нарушения.

Нормотензивная гидроцефалия может быть следствием субарахноидального кровоизлияния (30 %), менингита (15 %), черепно-мозговой травмы с подоболочечным кровоизлиянием (10 %), нейрохирургических операций (5 %). При этом между указанными факторами и развитием синдрома иногда проходит много лет. Признается, что нормотензивная внутричерепная гипертензия является арезорбтивной, т. е. обусловленной нарушением всасывания ЦСЖ оболочечными венами. Введение в терминальную цистерну радиоактивных изотопов сопровождается их проникновением в желудочковую систему мозга, что подтверждает открытый характер гидроцефалии.

Морфологическим субстратом, приведшим к нарушению резорбции ЦСЖ, могут оказаться фиброз и сращения мозговых оболочек, возникающие вследствие субарахноидального кровоизлияния, менингита или черепно-мозговой травмы. У *V?,* больных причина развития синдрома остается неясной.

На краниограммах возможны признаки костных изменений, указывающих на длительность внутричерепной гипертензии: порозность, деструкцию спинки и клиновидных отростков турецкого седла, платибазию, базилярную импрессию.

На КТ и МРТ при нормотензивной гидроцефалии обычно выявляются расширенные желудочки мозга, пониженная плотность паравентрикулярного белого вещества мозга (лейкоареоз).

При нормотензивной гидроцефалии разгрузочный поясничный прокол с извлечением 20—30 мл ЦСЖ вызывает временное улучшение состояния больного. Более стойкий положительный лечебный эффект может быть достигнут шунтированием желудочковой системы.

20.4.4. Лечение внутричерепной гипертензии и гидроцефалии

Больные с внутричерепной гипертензией нуждаются в уточнении ее причины. В период проводимого с этой целью обследования больной должен находиться на щадящем, а при выраженной внутричерепной гипертензии — на постельном режиме. При этом ему проводят консервативное лечение, направленное прежде всего на борьбу с отеком мозга (см. главу 19).

При гидроцефалии в качестве временной меры обычно применяются диуретики, в частности ацетазоламид (диакарб), который проявляет себя и как средство, подавляющее продукцию ЦСЖ. При открытой гидроцефалии временный положительный эффект могут обусловить разгрузочные поясничные проколы. Иногда при открытой гидроцефалии проявляется тенденция к стабилизации ликвородинамики, и ребенок с увеличенным мозговым черепом в дальнейшем сохраняет жизнеспособность и развивается более или менее удовлетворительно. При выявлении причины внутричерепной гипертензии и гидроцефалии надо обсудить возможность их ликвидации, вопрос о такой возможности обычно решается неврологами совместно с нейрохирургами. В таких случаях радикальным может быть нейрохирургическое лечение, например тотальное удаление некоторых доброкачественных внутричерепных новообразований (см. главу 38) или субдуральной гематомы (см. главу 33). В других случаях консервативное или хирургическое лечение может обусловить улучшение состояния, стойкую ремиссию в течении заболевания, хотя в перспективе возможно обострение, требующее нового курса консервативного лечения или повторного оперативного вмешательства, как это бывает после частичного удаления доброкачественной глиомы, например кистозной астроцитомы полушария мозжечка. Если оказать радикальную помощь больному или обеспечить хотя бы временное улучшение в состоянии больного путем лечения основного заболевания нет возможности, то в некоторых случаях можно проводить паллиативные операции, в частности резекционную краниотомию с целью декомпрессии полости черепа. Если патологический очаг не может быть удален и при этом он перекрывает ликворные пути, вызывая окклюзионную гидроцефалию, возможна паллиативная операция — создание обходного пути циркуляции ЦСЖ. При ведущих к окклюзионной гидроцефалии патологических очагах на уровне водопровода мозга или IV желудочка мозга можно создать переток СМЖ из III желудочка мозга в ликворные цистерны основания черепа путем перфорации передней или задней стенки этого желудочка (операция Стуки—Скарфа, 1936). Чаще, однако, в таких случаях производится вентрикулоцистерностомия по Торкильдсену, в процессе которой обеспечивается отток ЦСЖ из заднего рога бокового желудочка мозга в мозжечково-мозговую, или большую ликворную цистерну, реже проводится вентрикуло-перитонеальное шунтирование (рис. 20.3). При открытой гидроцефалии иногда устанавливается люмбоперитонеальный шунт (рис. 20.4).

Спасти больного с синдромом Брунса можно с помощью разгрузочной пункции бокового желудочка (вентрикулопункция) и последующей операции с целью удаления окклюзирующего ликворные пути патологического процесса, а при инкурабельности опухоли проводят операцию по Торкильдсену риги другие варианты перманентного шунтирования желудочковой системы.

При синдроме доброкачественной внутричерепной гипертензии показана дегидратация. В случае угрозы развития вторичной атрофии зрительных нервов выполняют люмбоперитонеальное шунтирование.

При операциях, обеспечивающих постоянный отток ЦСЖ, накапливающейся в ликворных путях в избытке, применяются дренажные системы с клапанным устройством, пропускающим ЦСЖ только в одном направлении. Особое значение имеет пропускная способность клапана, зависящая от уровня ликворного давления. При его чрезмерной пропускной способности воз-

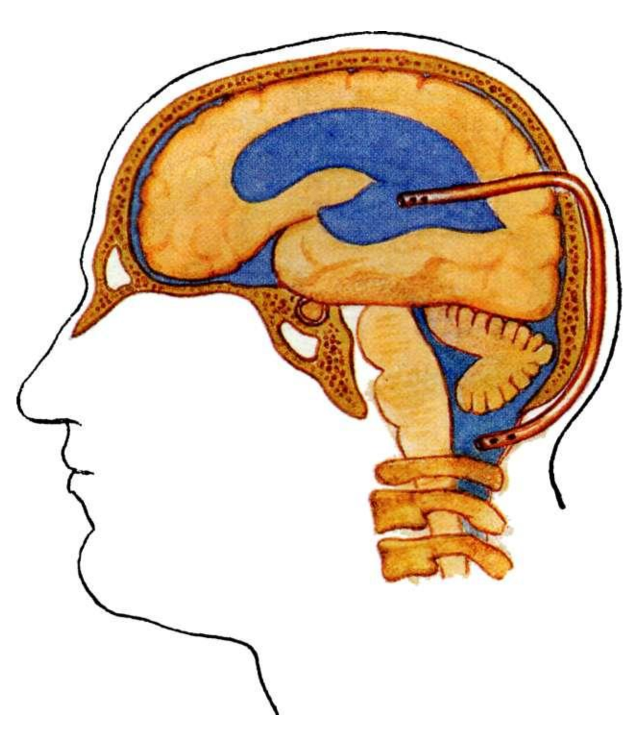


Рис. 20.3. Вентрикулоцистернальное дренирование по Торкильдсену.

можно избыточное снижение давления ЦСЖ, т. е. развитие ликворной гипотензии, при которой подчас спадаются стенки желудочков мозга и возникает обрыв субдуральных вен с образованием подоболочечных гематом. В связи с этим существуют дренажные системы, имеющие клапаны, рассчитанные на разное исходное давление в ликворных путях, а в последнее время появились дренажные системы с клапанами, которые благодаря специальному электромагнитному устройству могут обеспечивать саморегуляцию пропускной способности в зависимости от давления в ликворной системе. Установленную детям дренажную систему приходится периодически менять по мере увеличения размеров головы и тела.

Следует отметить, что выраженность синдромов смещения и вклинения мозга (см. главу 22) нарастает обычно быстро, в течение нескольких минут или часов, при этом необходимы неотложные меры, направленные на спасение жизни больных.

При быстром ухудшении состояния больного с явлениями внутричерепной гипертензии, особенно при проявлении признаков вклинения, показаны срочная интубация и ИВЛ в режиме гипервентиляции, которая позволяет быстрее, чем другие средства, снизить внутричерепное давление (ВЧД). Гипервентиляция вызывает снижение содержания в крови **CO_2** (Pa^{co} обычно снижают до 25—30 мм рт.ст.), что ведет к сужению сосудов, уменьшению мозгового кровотока и, следовательно, к уменьшению внутричерепного объема крови и внутричерепного давления. Однако надо иметь в виду, что при

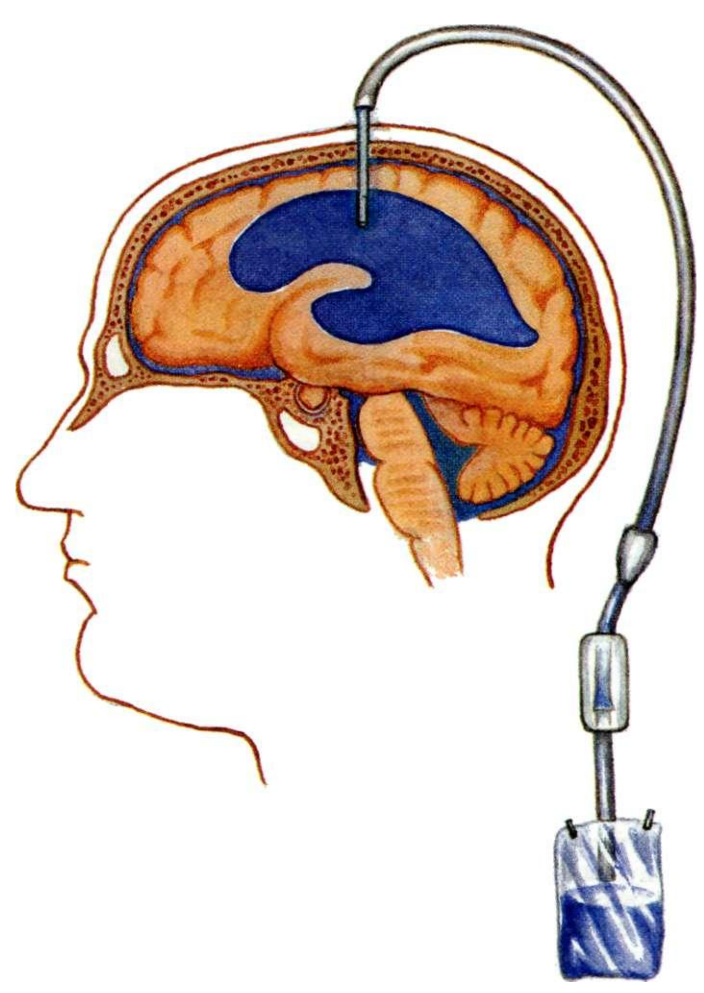


Рис. 20.**4.** Наружное дренирование желудочков мозга.

дальнейшем падении Pa_{CO_2} (ниже 25 мм рт.ст.) возникает опасность резкого уменьшения перфузионноА) давления в сосудах мозга и его ишемии. Особенно осторожно надо проводить гипервентиляцию при ишемии мозга, менингите и тяжелой черепно-мозговой травме.

Снижение ВЧД при гипервентиляции происходит быстро, в течение 15—30 мин, но в дальнейшем, несмотря на продолжение гипервентиляции, ВЧД медленно возвращается к исходному, поэтому гипервентиляцию обычно ограничивают несколькими часами; это время может быть использовано для подготовки к операции.

Гипервентиляцию сочетают с нейрохирургическим вмешательством (дренаж желудочковой системы, декомпрессия, удаление объемного патологического очага).

В критических ситуациях при угрозе вклинения иногда прибегают к применению барбитуратов, вводя больного в состояние барбитуратовой комы и церебральной гипотензии, а при острой гидроцефалии, например, вследствие менингита или субарахноидального кровоизлияния проводят пункцию желудочков мозга.

Длительный мониторинг ВЧД с помощью внутричерепных датчиков может облегчить получение информации о состоянии давления ЦСЖ и таким образом повысить эффективность лечения больных с инсультом и тяжелой черепно-мозговой травмой.

Методы лечения при отеке мозга и сопряженном с ним повышении внутричерепного давления осмотическими и петлевыми диуретиками, а также кортикостероидами описаны в главе 19.

При заместительной гидроцефалии проводится только лечение обусловившего ее заболевания.

Глава 21
СМЕЩЕНИЯ И ВКЛИНЕНИЯ МОЗГОВОЙ ТКАНИ. ПОЗОТОНИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ

21.1. Смещения и вклинения мозговой ткани

Развитие межполушарного, супрасубтенториального или краниоспинального градиента внутричерепного давления может вести к смещению мозговых структур из зоны высокого давления в зону давления относительно низкого, к их деформации и ущемлению. Подобные ситуации создаются в полости черепа при развитии в ней объемных патологических процессов — кровоизлияния с формированием внутричерепных гематом, абсцесса, опухоли, паразитарной кисты, контузионного очага, которым, как правило, сопутствует развитие перифокального отека мозговой ткани.

В процессе смещения объемного патологического очага возникает давление на прилежащие отделы мозга и вторичное изменение их положения в полости черепа или выдавливание их в большое затылочное отверстие. При смещении мозговой ткани в сторону, противоположную зоне более высокого давления, возможно придавливание не поврежденных ранее мозговых структур, расположенных на значительном расстоянии от основного патологического очага и до этого сохраняющих свои функции, к костям черепа или к дубликатурам твердой мозговой оболочки, что, кроме нарастания выраженности общемозговой симптоматики, сопровождается появлением новых очаговых симптомов на расстоянии, существенно осложняющих клиническую картину. Особую опасность при этом составляет проникновение (вклинение) смещаемой ткани мозга в узкие пространства, ограниченные костной тканью или плотными краями таких дубликатур твердой мозговой оболочки, как серповидные отростки и намет мозжечка. В таких случаях смещение (дислокация) мозга осложняется последствиями вклинения мозговой ткани.

Смещения и вклинения мозговой ткани обычно сочетаются со смещением и сдавлением артериальных и венозных сосудов, черепных нервов, изменением крово- и ликворообращения, нарастающим отеком мозга, что обычно приводит к дополнительным осложнениям и ухудшению и без того тяжелого, угрожающего жизни больного состояния.

Далее приводятся основные варианты вклинения и ущемления мозговой ткани.

21.1.1. Ущемление поясной (мозолисто-краевой) извилины

Объемные патологические процессы в лобной или височной областях проявляются смещением поясной извилины (мозолисто-краевой) под большой серповидный отросток, при этом возникает ее ущемление, развивается ее отек, а также отек прилежащих тканей лимбической области мозга. Одновременно обычно возникает смещение и сдавление внутренних мозговых вен, прежде всего большой вены мозга (вена Галена), и артериальных сосудов, в частности ветвей преимущественно ипсилатеральной передней мозговой артерии. Все это ведет к ишемии и отеку тканей большого мозга, преимущест-

венно на стороне поражения, и к нарастанию общемозговых, очаговых и вегетативных нарушений (угнетение сознания, развитие апато-абулического синдрома, нижнего центрального парапареза).

21.1.2. Центральное транстенториальное вклинение

При очаговом патологическом процессе в медиальных отделах супратенториального пространства возникает смещение ткани больших полушарий и промежуточного мозга с вклинением структур промежуточного мозга в вырезку намета мозжечка (incisura tentorii). Развивающаяся при этом клиническая картина может дифференцироваться по стадиям [Попова Л. М., 1983].

Первая, диэнцефальная, стадия центрального вклинения проявляется на начальном этапе смещения структур промежуточного мозга в сторону тенториального отверстия. Характеризуется нарушением внимания, снижением уровня бодрствования, нарастающей сонливостью, зевотой. Возможны оглушение, сопор. Дыхание при этом становится нерегулярным, прерывается глубокими вздохами, короткими периодами апноэ, может приобрести ритм Чейна—Стокса. Возможно развитие сопорозного состояния. При этом зрачки обычно узкие (1—3 мм), на свет реагируют. Движения глазных яблок при вызывании окулоцефалического рефлекса сохранены. Калорическая проба сопровождается медленным тоническим движением глаз в сторону орошаемого уха, при ослаблении или отсутствии быстрого компонента ответа. Возможен парез взора вверх, у больного в сопоре он проявляется отсутствием движения глаз вверх при сгибании головы.

При центральном вклинении в тенториальное отверстие обычно возникают признаки пирамидной и экстрапирамидной недостаточности, хватательный рефлекс. При этом обычно возникает значительное напряжение шейных мышц.

Иногда удается выявить только противодержание и ригидность мышц, проявляющуюся в ответ на болевые стимулы (давление на супраорбитальные точки, сдавливание грудной мышцы и т. п.). В некоторых случаях появляются признаки децеребрации или декортикации. При этом возникновение соответствующих поз (см. далее) обычно провоцируется внешними раздражителями (например, введением назогастрального зонда).

Стадия сдавления среднего мозга и верхних отделов моста проявляется дыхательными расстройствами по типу центральной гипервентиляции, при этом обычны гипертермия и постепенное расширение зрачков (до 5 мм). Окулоцефалические рефлексы исчезают. Вестибулоокулярные рефлексы не вызываются или наблюдаются некоординированные движения глазных яблок. В ответ на болевые раздражители в некоторых случаях, чаще при геморрагическом инсульте, возникает децеребрационная ригидность.

Стадия нарушения функции нижних отделов моста и верхних отделов продолговатого мозга сопровождается поверхностным частым (до 40 в 1 мин) дыханием. Глазные яблоки при этом находятся в срединном положении, зрачки широкие, на свет не реагируют, окуловестибулярные реакции отсутствуют. Тонус мышц снижается, однако сохраняются двусторонние стопные патологические знаки, защитные рефлексы.

Стадия нарушения функций продолговатого мозга является терминальной. Дыхание при этом атактическое, или хаотическое, нерегулярное по ритму, глубине; оно прерывается глубокими или судорожными вздохами, характерными для гаспинг-дыхания, при котором периоды гипервентиляции чередуются с

длительными периодами апноэ. Снижается артериальное давление, слабеет пульс. На этом этапе жизнедеятельность временно могут поддержать прессорньте амины и ИВЛ, но спасти жизнь больного уже не удается.

Представленные стадии развития транстенториального смещения мозга необязательны, особенно при острых поражениях супратенториально расположенных мозговых структур, например при обширных кровоизлияниях в полушарие мозга с прорывом крови в желудочковую систему, когда очаговая полушарная симптоматика может быстро осложниться признаками поражения стволовых структур вплоть до продолговатого мозга.

21.1.3. Височно-тенториальное вклинение

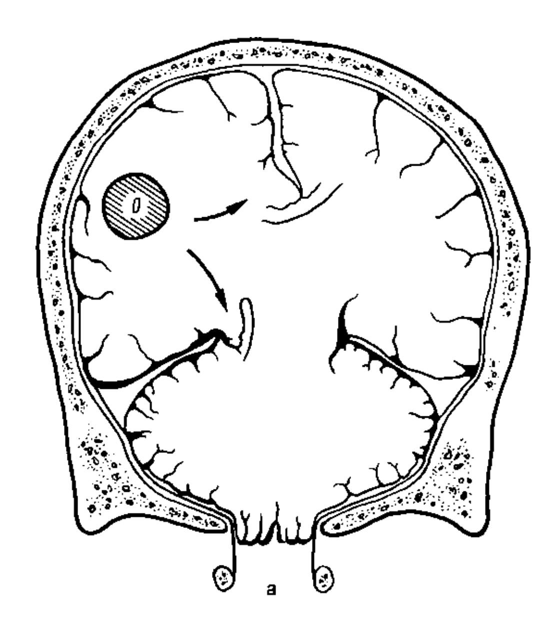
Наличие в височной доле или в средней черепной ямке объемного патологического процесса (опухоль, абсцесс, гематома и др.) ведет к смещению височной доли (рис. 21.1). При этом медиобазальные отделы височной доли (парагиппокампальная извилина и ее крючок) проникают в щель между краем тенториальной вырезки и ростральным отделом ствола мозга (щель Биша).

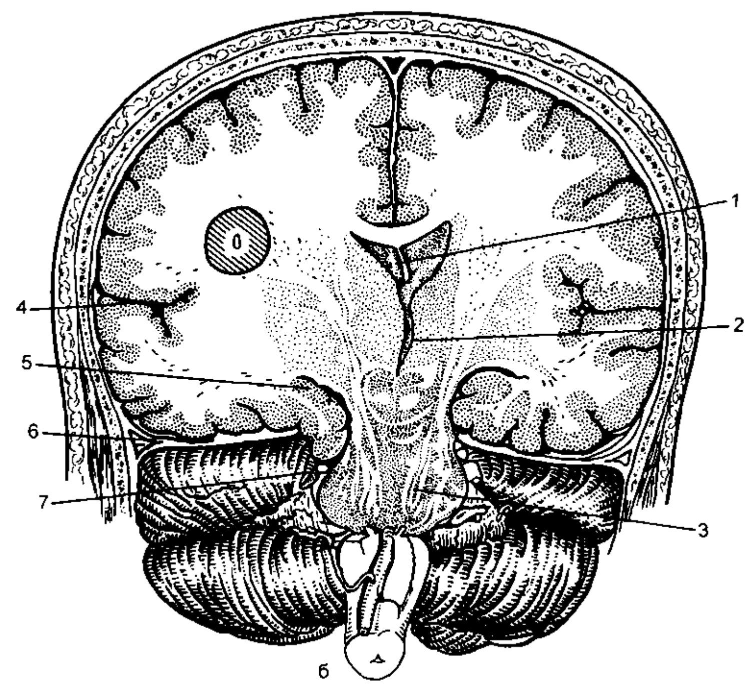
В ранней стадии вклинения на стороне патологического очага в связи с давлением на ипсилатеральный глазодвигательный нерв (III черепной нерв), а затем и на ножку мозга сначала сужается (реакция на раздражение), потом расширяется зрачок, при этом реакция его на свет некоторое время может сохраняться. В дальнейшем на стороне очага расширенный зрачок перестает реагировать на свет, возникает парез поперечнополосатых мышц, иннервируемых глазодвигательным нервом, при этом глаз отклоняется кнаружи, опускается верхнее веко. В связи с придавливанием контралатеральной ножки мозга к краю вырезки намета мозжечка (тенториального отверстия) офтальмологическая симптоматика иногда становится двусторонней (см. рис. 21.2). Сдавление, кроме глазодвигательного нерва, задней мозговой артерии и внутренней затылочной вены может быть причиной развития инфарктного или геморрагического очага в среднем мозге. Возможно нарушение оттока крови по базальным венам Розенталя и вены Галена с возникновением вторичных кровоизлияний в ствол мозга.

Окулоцефалический и вестибулоокулярный рефлексы обычно исчезают, появляются симптомы контралатерального первичному патологическому очагу центрального гемипареза, а затем — тетрапареза; развивается сопор, переходящий в коматозное состояние. Возникают расстройства дыхания; оно становится периодическим по типу центральной гипервентиляции или Чейна—Стокса. К этому времени в связи со сдавлением водопровода среднего мозга нередко развивается окклюзионная гидроцефалия, могут проявиться признаки децеребрационной ригидности. В дальнейшем возможно развитие терминальной стадии процесса, которая по клинической картине и прогнозу практически идентична такой же фазе при центральном транстенториальном вклинении.

Вариантом височно-тенториального вклинения является ***синдром Керногана*** (описал в 1929 г. P. Kernogan), при котором средний мозг оказывается прижатым к противоположному краю намета мозжечка так сильно, что повреждаются нисходящие двигательные волокна в сдавленной на противоположной относительно стороны вклинения ножке мозга. Возникающие при этом гемипарез или гемиплегия в процессе развития синдрома при этом сначала может быть не контра-, а инпсилатеральными по отношению к стороне

Рис. 21.1. Смещения и вклинения мозга при опухоли (О) височной доли,
а — смещение ткани мозга под большой серповидный отросток (направление верхней стрелки) и в сторону тенториального отверстия (нижняя стрелка); б — височно-тенториальное вклинение (вклинение ткани височной доли в щель Биша): 1 — боковой желудочек; 2 — III желудочек; 3 — ствол мозга; 4 — латеральная борозда; 5 — ущемление медиального отдела височной доли в щели Биша; 6 — намет мозжечка; 7 — глазодвигательный нерв.





вклинения медиобазальных структур височной доли в тенториальное отверстие, точнее — в щель Биша.

Как показывают результаты патологоанатомического исследования мозга больных, погибших при явлениях нарастающего височно-тенториального вклинения, при смещении медиобазальных отделов височной доли и ущемлении при этом ствола мозга в структурах среднего мозга и моста обычно выявляются признаки отека и множественные точечные кровоизлияния (кровоизлияния Дюре, названные по имени описавшего их французского врача Е. Duret, 1849—1921), что ведет к нарастанию отека ствола мозга и увеличивает тяжесть клинической картины, вызывает стволовые расстройства, не совместимые с жизнью.

21.1.4. Мозжечково-тенториальное вклинение

Мозжечково-тенториальным является вклинение структур мозжечка, расположенных в субтенториальном пространстве, через отверстие в намете мозжечка в среднюю черепную ямку. Возникает при выраженном повышении давления в субтенториальном пространстве, в частности при опухолях мозжечка. При этом сдавлению подвергаются верхние мозжечковые ножки, передний мозговой парус, пластинка четверохолмия, возможно сдавление водопровода мозга и поперечной ликворной цистерны. Смещение вверх и вклинение в щель Биша ткани мозжечка сопровождается сдавлением ножки мозга и структур промежуточного мозга, а также вен Галена и Розенталя. В тканях промежуточного мозга при этом возникают нарушение кровообращения, отек. Происходит деформация заднего отдела III желудочка, возможна блокада ликворных путей на уровне водопровода мозга. Облитерация цистерн средней черепной ямки ведет к разобщению субарахноидальных ликворных пространств, расположенных над наметом мозжечка и под ним.

Мозжечково-тенториальное вклинение проявляется сопором или коматозным состоянием, сопровождающимся гипервентиляцией, сужением фиксированных зрачков, параличом взора вверх (сдавление претектальной области) при сохранных латеральных окулоцефалических реакциях, признаками окклюзионной гидроцефалии. Уточнению диагноза способствуют рентгенография черепа, при которой может выявляться смещение вверх обызвествленного эпифиза. Более наглядную информацию позволяет получить КТ- и МРТ-сканирование.

21.1.5. Вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие

При объемных патологических процессах в субтенториальном пространстве в связи с нарастающим развитием в нем высокого давления происходит смещение в сторону позвоночного канала мозговых структур, прежде всего миндалин мозжечка, и вклинение их между краем большого затылочного отверстия и продолговатым мозгом (рис. 21.2). При этом при вклинении миндалин мозжечка характерна нарастающая общемозговая симптоматика. Вклинение, которое может быть очень быстрым, сопровождается сдавлением и ишемией продолговатого мозга и ведет к тяжелым дыхательным нарушениям (атаксическое дыхание, гаспинг-дыхание, остановка дыхания). При выраженной внутричерепной гипертензии (особенно при субтенториальных опу-

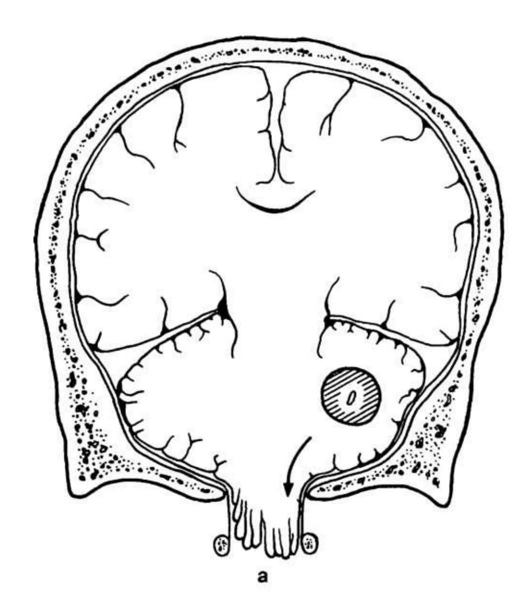
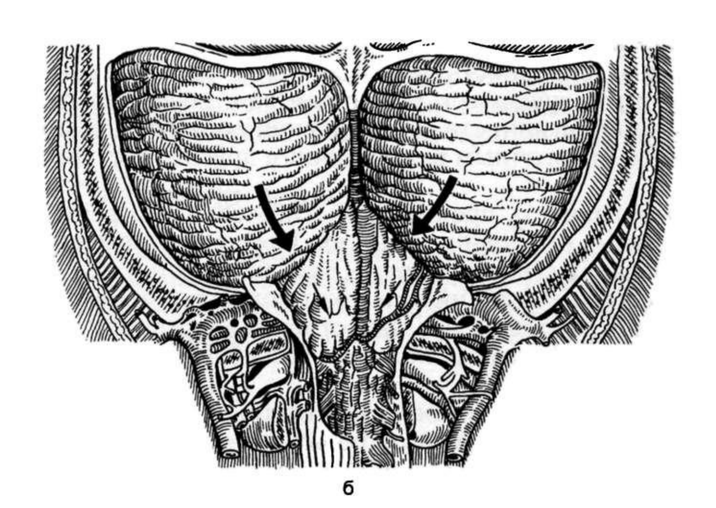


Рис. 21.2. Опущение и вклинение миндалин мозжечка в большом (затылочном) отверстии и в позвоночном канале на уровне дужки атланта.



холях) эта форма вклинения может быть спровоцирована форсированным извлечением ЦСЖ при поясничном проколе. Вклинение в большое затылочное отверстие миндалин мозжечка может быть и проявлением синдрома Арнольда—Киари.

21.2. Позотонические реакции

На фоне глубокого нарушения сознания при тяжелых формах мозговой патологии, сопровождающихся нарушением функций проводящих путей,

идущих из большого мозга в стволовые структуры, возможно возникновение позотонических постуральных реакций. Они являются следствием нарушения взаимодействия иерархических уровней головного мозга и происходящего при этом раздражения вестибулярного аппарата, проприорецепторов шейных мышц и другой эндогенной и экзогенной стимуляцией. Разнообразные позотонические реакции особенно характерны для диффузного аксонального повреждения мозга в остром периоде заболевания или черепно-мозговой травмы, а также в период развития вегетативного состояния.

Позотонические реакции могут провоцироваться воздействием внешних, главным образом болевых раздражителей или эндогенных влияний. Если эти постуральные реакции имеют стойкий характер, то под влиянием отмеченных факторов их выраженность нарастает.

Позотонические реакции свидетельствуют о функциональной или анатомической разобщенности больших полушарий и ствола мозга. Патологические двигательные реакции и позы проявляются описанными далее стереотипными положениями туловища и конечностей.

21.2.1. Декортикационная ригидность

Двусторонняя декортикационная ригидность обычно является следствием поражения полушарий мозга и оральных отделов мозгового ствола у больных, находящихся в состоянии сопора или комы. Реже встречающаяся односторонняя декортикационная ригидность указывает на грубое поражение противоположного большого полушария и его связей со стволом мозга. Пароксизмы декортикационной ригидности могут провоцироваться давлением на супраорбитальные точки, энергичным раздражением других участков кожи и слизистых оболочек.

Декортикационная ригидность проявляется сгибательными реакциями в руках и разгибательными — в туловище и ногах. При этом повышение мышечного тонуса преобладает в сгибателях рук и разгибателях ног. Характерны пароксизмальные или стойкие особенности позы больного: приведение рук к туловищу и их сгибание в локтевом, лучезапястном и в межфаланговых суставах. Ноги в то же время находятся в положении разгибания, ротации внутрь и подошвенного сгибания.

Спонтанное возникновение признаков декортикационной ригидности характерно для больных с обширным супратенториальным кровоизлиянием, тяжелой черепно-мозговой травмой и выраженной внутричерепной гипертензией.

21.2.2. Децеребрационная ригидность

Децеребрационная ригидность (экстензорная ригидность) — остро, реже постепенно, развивающееся пароксизмальное (наступающее под влиянием экзогенных или эндогенных раздражителей) или стойкое генерализованное выраженное тоническое мышечное напряжение преимущественно мышц-разгибателей позвоночника и конечностей, сопровождающееся тризмом, запрокидыванием головы, опистонусом; при этом руки резко вытянуты, приведены к туловищу и максимально пронированы, кисти и их пальцы согнуты, за исключением больших пальцев, которые находятся в состоянии отведения; ноги

также вытянуты и ротированы внутрь; стопы при этом находятся в положении подошвенного сгибания. Вызываются шейные тонические рефлексы.

Основываясь на экспериментальные данные, нейрофизиологи и клиницисты считают децеребрационную ригидность следствием разобщения функций большого мозга и мозгового ствола, чаще проявляющегося на уровне орального отдела среднего мозга. Децеребрационная ригидность может быть обусловлена ущемлением ствола мозга на уровне отверстия мозжечкового намета.

Децеребрационная ригидность может возникать у больных с тяжелой черепно-мозговой травмой, инфарктами мозга, разрушающими структуры среднего мозга и верхней части моста, а также при обширном кровоизлиянии, сдавливающем структуры промежуточного и среднего мозга, при менингоэнцефалите, при острой энцефалопатии в связи с гипоксией, интоксикацией и пр., а также при нарастающем объемном процессе в субтенториальном пространстве, ведущем к сдавлению и повреждению ствола мозга на уровне моста и среднего мозга.

Децеребрационная ригидность была описана в 1896 г. Ч. Шеррингтоном (Ch.S. Sherrington, 1857—1952) как следствие перерезки в эксперименте на животных ствола мозга ниже красных ядер и выше области вестибулярных ядер. У человека децеребрационную ригидность описали в 1912 г. голландские врачи Р. Магнус и А. Клейн (R. Magnus, 1873-1927, A. de Kleijn, 1883-1949).

В зависимости от локализации, тяжести и динамики поражения мозговых структур возможны варианты декортикационной и децеребрационной ригидности. При этом патологические сгибательные реакции иногда сменяются разгибательными и наоборот. Кроме того, патологические разгибательные реакции рук иногда сопровождаются напряжением мышц-сгибателей на ногах или же снижением тонуса мышц нижних конечностей.

21.2.3. Эмбриональная поза

Эмбриональная (сгибательная) поза может проявляться при грубых двусторонних поражениях подкорковых структур. При этом голова резко наклонена вперед, туловище согнуто, руки приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах, ноги максимально согнуты в тазобедренных и коленных суставах.

Глава 22
НЕВРОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ДЫХАНИЯ

22.1. Общие положения

Адекватное обеспечение мозга кислородом зависит от четырех основных факторов, находящихся в состоянии взаимодействия.

1. Полноценный газообмен в легких, достаточный уровень легочной вентиляции (внешнее дыхание). Нарушение внешнего дыхания ведет к острой дыхательной недостаточности и к обусловленной ею **гипоксической гипоксии.**

2. Оптимальный кровоток в ткани мозга. Следствием нарушения мозговой гемодинамики является **циркуляторная гипоксия.**

3. Достаточность транспортной функции крови (нормальная концентрация и объемное содержание кислорода). Снижение способности крови транспортировать кислород может быть причиной **гемической (анемической) гипоксии.**

4. Сохранная способность к утилизации мозгом поступающего в него с артериальной кровью кислорода (тканевое дыхание). Нарушение тканевого дыхания ведет к **гистотоксической (тканевой) гипоксии.**

Любая из перечисленных форм гипоксии ведет к нарушению метаболических процессов в ткани мозга, к расстройству его функций; при этом характер изменений в мозге и особенности клинических проявлений, обусловленных этими изменениями, зависят от выраженности, распространенности и длительности гипоксии. Локальная или генерализованная гипоксия мозга может обусловить развитие синкопального состояния, транзиторных ишемических атак, гипоксической энцефалопатии, ишемического инсульта, ишемической комы и, таким образом, привести к состоянию, не совместимому с жизнью. Вместе с тем локальные или генерализованные поражения мозга, обусловленные разными причинами, нередко приводят к различным вариантам расстройств дыхания и общей гемодинамики, которые могут иметь угрожающий характер, нарушая жизнеспособность организма.

Обобщая изложенное, можно отметить взаимозависимость состояния мозга и системы дыхания. В этой главе уделено внимание главным образом изменениям функции мозга, ведущим к нарушениям дыхания и многообразным дыхательным расстройствам, возникающим при поражении различных уровней центральной и периферической нервной системы.

Основные физиологические показатели, характеризующие условия аэробного гликолиза в ткани мозга в норме, представлены в табл. 22.1.

22.2. Неврогенная регуляция дыхания

Регуляцию дыхания обеспечивает прежде всего так называемый дыхательный центр, описанный в 1885 г. отечественным физиологом Н.А. Миславским (1854—1929), — генератор, водитель ритма дыхания, входящий в состав ретикулярной формации покрышки ствола на уровне продолговатого мозга. При сохраняющихся его связях со спинным мозгом он обеспечивает ритмические сокращения дыхательной мускулатуры, автоматизированный акт дыхания (рис. 22.1).

Таблица 22Л. Основные физиологические показатели, характеризующие условия аэробного гликолиза в ткани мозга [Виленский Б. С, 1986]

Показатель	Нормальные величины	
	традиционые единицы	единицы СИ
Гемоглобин	12--16 г/100 мл	120-160 г/л
Концентрация водородных ионов в крови (pH):		
— артериальной	7,36--7,44	
— венозной	7,32--7,42	
Парциальное давление углекислого газа в крови:		
— артериальной ($Pa^{C}Q^{2}$)	34-—46 мм рт.ст.	4,5—6,1 кПа
— венозной (Pv^{Q})	42--35 мм рт.ст.	5,6-7,3 кПа
Парциальное давление кислорода в крови:		
— артериальной (Pa^{0})	80--100 мм рт.ст.	10,7-13,3 кПа
— венозной (Pv^{0})	37--42 мм рт.ст.	4,9-5,6 кПа
Бикарбонат стандартной крови (SB):		
— артериальной	22--26 мг-экв/л	11—13 ммоль/л
— венозной	24--28 мг-экв/л	12—14 ммоль/л
Насыщение гемоглобина крови кислородом ($HЬ^{02}$)		
— артериальной	92--98 %	
— венозной	70--76 %	
Содержание кислорода в крови:		
— артериальной	19--21 об.%	8,7—9,7 ммоль/л
— венозной	13--15 об.%	6,0—6,9 ммоль/л
— общее	20,3 об.%	9,3 ммоль/л
Содержание глюкозы в крови	60--120 мг/100 мл	3,3—6 ммоль/л
Содержание молочной кислоты в крови	5--15 мг/100 мл	0,6—1,7 ммоль/л
Объем мозгового кровотока	55 мл/100 г/мин	
Потребление кислорода тканями мозга	3,5 мл/100 г/мин	
Потребление глюкозы тканями мозга	5,3 мл/100 г/мин	
Выделение углекислого газа тканями мозга	3,7 мл/100 г/мин	
Выделение молочной кислоты тканями мозга	0,42 мл/100 г/мин	

Деятельность дыхательного центра определяется, в частности, газовым составом крови, зависящим от особенностей внешней среды и метаболических процессов, происходящих в организме. Дыхательный центр в связи с этим иногда называют метаболическим.

Основное значение в формировании дыхательного центра имеют два участка скопления клеток ретикулярной формации в продолговатом мозге [Попова Л. М., 1983]. Один из них находится в зоне расположения вентролатеральной порции ядра одиночного пучка — дорсальная респираторная группа (ДРГ), обеспечивающая вдох (инспираторная часть дыхательного центра). Аксоны нейронов этой клеточной группы направляются в передние рога противоположной половины спинного мозга и заканчиваются здесь у мотоней-

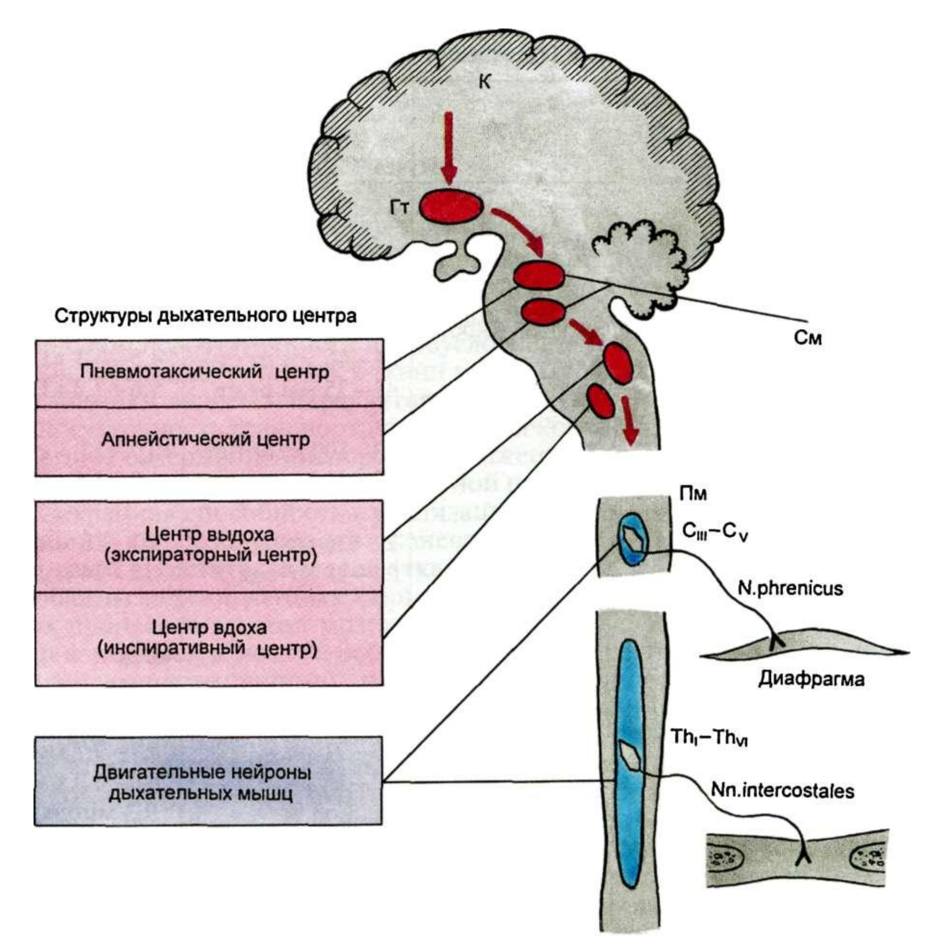


Рис. 22.1. **Дыхательный центр, нервные структуры, участвующие в обеспечении дыхания. К — кора; Гт — гипоталамус; Пм — продолговатый мозг; См — средний мозг.**

ронов, обеспечивающих иннервацию мышц, участвующих в акте дыхания, в частности главной из них — диафрагмы.

Второе скопление нейронов дыхательного центра находится также в продолговатом мозге в зоне расположения двойного ядра. Эта группа нейронов, участвующих в регуляции дыхания, обеспечивает выдох, является экспираторной частью дыхательного центра, она составляет вентральную респираторную группу (ВРГ).

ДРГ интегрирует афферентную информацию от легочных рецепторов растяжения на вдохе, от носоглотки, от гортани и периферических хеморецепторов. Они же управляют нейронами ВРГ и, таким образом, являются ведущим звеном дыхательного центра. В дыхательном центре ствола мозга находятся многочисленные собственные хеморецепторы, тонко реагирующие на изменения газового состава крови.

Автоматическая система дыхания имеет свой внутренний ритм и регулирует газообмен непрерывно в течение всей жизни, работая по принципу автопилота. При этом влияние коры больших полушарий и корково-ядерных путей на функционирование автоматической системы дыхания возможно, но не обязательно. Вместе с тем на функцию автоматической системы дыхания оказывают влияние проприоцептивные импульсы, возникающие в мышцах, участвующих в процессе акта дыхания, а также афферентная импульсация от хеморецепторов, расположенных в каротидной зоне в области бифуркации общей сонной артерии и в стенках дуги аорты и ее ветвей.

Хеморецепторы и осморецепторы каротидной зоны реагируют на изменение содержания в крови кислорода и углекислого газа, на изменения при этом pH крови и немедленно посылают импульсы к дыхательному центру (пути прохождения этих импульсов, пока не изучены), который регулирует дыхательные движения, имеющие автоматизированный, рефлекторный характер. К тому же рецепторы каротидной зоны реагируют на изменение АД и содержание в крови катехоламинов и других химических соединений, влияющих на состояние общей и локальной гемодинамики. Рецепторы дыхательного центра, получая с периферии импульсы, несущие информацию о газовом составе крови и АД, являются чувствительными структурами, определяющими частоту и глубину автоматизированных дыхательных движений.

Помимо дыхательного центра, расположенного в стволе мозга, на состояние функции дыхания влияют и корковые зоны, обеспечивающие его произвольную регуляцию. Расположены они в коре соматомоторных отделов и медиобазальных структур головного мозга. При этом есть мнение, что моторные и премоторные области коры по воле человека облегчают, активируют дыхание, а кора медиобазальных отделов больших полушарий тормозит, сдерживает дыхательные движения, влияя и на состояние эмоциональной сферы, а также степень сбалансированности вегетативных функций. Эти отделы коры больших полушарий влияют и на адаптацию функции дыхания к сложным движениям, связанным с поведенческими реакциями, и приспосабливают дыхание к текущим ожидаемым метаболическим сдвигам.

О сохранности произвольного дыхания можно судить по способности бодрствующего человека произвольно или по заданию менять ритм и глубину дыхательных движений, выполнять по команде разнообразные по сложности легочные пробы. Система произвольной регуляции дыхания практически может функционировать только во время бодрствования. При этом часть идущих от коры импульсов направляется к дыхательному центру ствола, другая часть импульсов, исходящая от корковых структур, по корково-спинномозговым путям направляется к нейронам передних рогов спинного мозга, а затем по их аксонам — к дыхательной мускулатуре. Управление дыханием при сложных локомоторных движениях контролирует кора больших полушарий. Импульсация, идущая от двигательных зон коры по корково-ядерным и корково-спинномозговым путям к мотонейронам, а затем к мышцам глотки, гортани, языка, шеи и к дыхательной мускулатуре, участвует в осуществлении координации функций этих мышц и адаптации дыхательных движений к таким сложным двигательным актам, как речь, пение, глотание, плавание, ныряние, прыжки, и к другим действиям, связанным с необходимостью изменения ритма дыхательных движений.

Выполнение акта дыхания обеспечивается дыхательной мускулатурой, иннервируемой периферическими мотонейронами, тела которых расположены

в двигательных ядрах соответствующих уровней ствола и в боковых рогах спинного мозга. Эфферентная импульсация по аксонам этих нейронов достигает мышц, участвующих в обеспечении дыхательных движений.

Основной, наиболее мошной, дыхательной мышцей является диафрагма. При спокойном дыхании она обеспечивает 90 % дыхательного объема. Около Уз жизненной емкости легких определяется работой диафрагмы и лишь ^{l}A — межреберными мышцами и способствующими акту дыхания вспомогательными мышцами (шеи, живота), значение которых может увеличиваться при некоторых вариантах расстройства дыхания.

Дыхательные мышцы работают беспрерывно, при этом в течение большей части суток дыхание может находиться под двойным контролем (со стороны дыхательного центра ствола и коры больших полушарий). Если нарушается рефлекторное дыхание, обеспечиваемое дыхательным центром, жизнеспособность может поддерживаться только за счет произвольного дыхания, однако в таком случае развивается так называемый синдром проклятия Ундины (см. далее).

Таким образом, автоматический акт дыхания обеспечивает главным образом дыхательный центр, входящий в состав ретикулярной формации продолговатого мозга. Дыхательные мышцы как и дыхательный центр имеют связи с корой больших полушарий и это позволяет при желании автоматизированное дыхание переключить на осознанное, произвольно управляемое. Временами реализация такой возможности по разным причинам необходима, однако в большинстве случаев фиксация внимания на дыхании, т. е. переключение автоматизированного дыхания на контролируемое, не способствует его улучшению. Так, известный терапевт В.Ф. Зеленин во время одной из лекций просил студентов проследить за своим дыханием и через 1—2 мин предлагал поднять руку тем из них, кому стало дышать труднее. Руку при этом обычно поднимали более половины слушателей.

Функция дыхательного центра может быть нарушена в результате его прямого поражения, например, при черепно-мозговой травме, остром нарушении мозгового кровообращении в стволе и др. Дисфункция дыхательного центра возможна под влиянием избыточных доз седативных препаратов или транквилизаторов, нейролептиков, а также наркотических средств. Возможна и врожденная слабость дыхательного центра, которая может проявляться остановками дыхания (апноэ) во время сна.

Острый полиомиелит, боковой амиотрофический склероз, синдром Гийена—Барре, миастения, ботулизм, травма шейно-грудного отдела позвоночника и спинного мозга могут обусловить парез или паралич дыхательной мускулатуры и обусловленную этим вторичную дыхательную недостаточность, гипоксию, гиперкапнию.

Если дыхательная недостаточность проявляется остро или подостро, то развивается соответствующая форма дыхательной энцефалопатии. При этом гипоксия может обусловить снижение уровня сознания, подъем артериального давления, тахикардию, компенсаторные учащение и углубление дыхания. Нарастающие гипоксия и гиперкапния обычно ведут к потере сознания. Диагностика гипоксии и гиперкапнии подтверждается на основании результатов анализа газового состава артериальной крови; это помогает, в частности, отдифференцировать истинную дыхательную недостаточность от психогенной одышки.

Функциональное расстройство и тем более анатомическое повреждение центров, обеспечивающих и контролирующих дыхание, проводящих путей,

соединяющих эти центры со спинным мозгом, и, наконец, периферических отделов нервной системы и дыхательных мышц может вести к развитию дыхательной недостаточности, к многообразным формам дыхательных расстройств, характер которых во многом определяется уровнем поражения центральной и периферической нервной системы.

При нейрогенных расстройствах дыхания определение уровня поражения нервной системы нередко способствует уточнению нозологического диагноза, выбору адекватной врачебной тактики, оптимизации мероприятий по оказанию помощи больному.

22.3. Дыхательные расстройства при поражениях головного мозга

Двустороннее *поражение премоторных зон коры* больших полушарий обычно проявляется нарушением произвольного дыхания, потерей способности произвольно менять его ритм, глубину и др., при этом развивается феномен, известный как ***дыхательная апраксия.*** При ее наличии у больных иногда нарушен и произвольный акт глотания.

Поражение медиобазальных, прежде всего *лимбинеских структур мозга,* способствует расторможенности поведенческих и эмоциональных реакций с появлением при этом своеобразных изменений дыхательных движений во время плача или смеха. Электрическая стимуляция лимбических структур у человека тормозит дыхание и может привести к его задержке в фазе спокойного выдоха. Торможение дыхания обычно сопровождается снижением уровня бодрствования, сонливостью. Прием барбитуратов может провоцировать появление или учащение апноэ во сне. Остановка дыхания иногда является эквивалентом эпилептического припадка. Одним из признаков двустороннего нарушения коркового контроля за дыханием может быть постгипервентиляционное апноэ.

Постгипервентиляционное апноэ — остановка дыхания после серии глубоких вдохов, в результате которых напряжение углекислого газа в артериальной крови падает ниже нормального уровня, и дыхание возобновляется лишь после того, как напряжение углекислого газа в артериальной крови вновь повышается до нормальных значений. Для выявления постгипервентиляционного апноэ больному предлагается сделать 5 глубоких вдохов и выдохов, при этом он не получает других инструкций. У больных, находящихся в состоянии бодрствования, с двусторонним поражением переднего мозга, возникающим в результате структурных или метаболических нарушений, апноэ после окончания глубоких вдохов продолжается более 10 с (12—20 с и больше); в норме же апноэ не возникает или длится не более 10 с.

Гипервентиляция при поражении ствола мозга (длительная, быстрая, достаточно глубокая и спонтанная) возникает у больных с нарушением функций покрышки ствола мозга между нижними отделами среднего мозга и средней третью моста. При этом страдают парамедианные отделы ретикулярной формации вентральнее водопровода и IV желудочка мозга. Гипервентиляция в случаях такой патологии сохраняется и во время сна, что свидетельствует против ее психогенной природы. Подобное расстройство дыхания возникает и при отравлении цианидами.

Двустороннее поражение корково-ядерных путей приводит к псевдобульбарному параличу, при этом наряду с расстройством фонации и глотания возможно расстройство проходимости верхних дыхательных путей и в связи с этим — появление признаков дыхательной недостаточности.

Поражение дыхательного центра в продолговатом мозге и нарушение функции респираторных трактов может вызвать ***угнетение дыхания*** и разнообразные ***гиповентиляционные синдромы.*** Дыхание при этом становится поверхностным; дыхательные движения — медленными и неэффективными, возможны задержки дыхания и его прекращение, возникающее обычно во время сна. Причиной поражения дыхательного центра и стойкой остановки дыхания может быть прекращение кровообращения в нижних отделах ствола мозга или их разрушение. В таких случаях развиваются запредельная кома и смерть мозга.

Функция дыхательного центра может быть нарушена в результате прямых патологических влияний, например, при черепно-мозговой травме, при нарушениях мозгового кровообращения, при стволовом энцефалите, опухоли ствола, а также при вторичном влиянии на ствол объемных патологических процессов, расположенных поблизости или на расстоянии. Подавление функции дыхательного центра может быть и следствием передозировки некоторых лекарственных средств, в частности седативных препаратов, транквилизаторов, наркотиков.

Возможна и ***врожденная слабость дыхательного центра,*** которая может быть причиной внезапной смерти в связи со стойкой остановкой дыхания, происходящей обычно во время сна. Врожденная слабость дыхательного центра обычно считается вероятной причиной внезапной смерти новорожденных.

Дыхательные расстройства при бульбарном синдроме возникают при поражении двигательных ядер каудального отдела ствола и соответствующих черепных нервов (IX, X, XI, XII). При этом нарушаются речь, глотание, развивается парез глотки, исчезают глоточные и небные рефлексы, кашлевой рефлекс. Возникают расстройства координации движений, сопряженных с актом дыхания. Создаются предпосылки для аспирации верхних дыхательных путей и развития аспирационной пневмонии. В таких случаях даже при достаточной функции основных дыхательных мышц возможно развитие асфиксии, угрожающей жизни больного. При этом введение толстого желудочного зонда может усиливать аспирацию и нарушения функции глотки и гортани. В таких случаях целесообразно использовать воздуховод или провести интубацию.

22.4. Дыхательные нарушения при поражениях спинного мозга, периферической нервной системы и мышц

Расстройства дыхания при периферических парезах и параличах, обусловленных поражением спинного мозга или периферической нервной системы на спинномозговом уровне, могут возникать при нарушении функций периферических двигательных нейронов и их аксонов, принимающих участие в иннервации мышц, обеспечивающих акт дыхания, возможны и первичные поражения этих мышц. Дыхательные нарушения в таких случаях являются следствием

вялого пареза или паралича дыхательных мышц и в связи с этим — ослабления, а в тяжелых случаях и прекращения дыхательных движений.

Эпидемический острый полиомиелит, боковой амиотрофический склероз, синдром Гийена—Барре, миастения, ботулизм, травма шейно-грудного отдела позвоночника и спинного мозга и некоторые другие патологические процессы могут обусловить ***паралич дыхательной мускулатуры*** и обусловленную этим вторичную дыхательную недостаточность, гипоксию и гиперкапнию. Диагноз подтверждается на основании результатов анализа газового состава артериальной крови, который помогает, в частности, отдифференцировать истинную дыхательную недостаточность от психогенной одышки.

От бронхолегочной дыхательной недостаточности, наблюдающейся при пневмонии, нервно-мышечную дыхательную недостаточность отличают две особенности: слабость дыхательных мышц и ателектазы. По мере прогрессирования слабости дыхательных мышц утрачивается возможность осуществить активный вдох. Кроме того, снижаются сила и эффективность кашля, что препятствует адекватной эвакуации содержимого дыхательных путей. Эти факторы приводят к развитию прогрессирующих милиарных ателектазов в периферических отделах легких, которые, однако, не всегда выявляются при рентгенологическом исследовании. В начале развития ателектазов у больного могут отсутствовать убедительные клинические симптомы, а уровень газов в крови может быть в пределах нормы или несколько ниже.

Дальнейшее нарастание слабости дыхательных мышц и снижение дыхательного объема приводят к тому, что в удлиненные периоды дыхательного цикла спадается все большее и большее число альвеол. Эти изменения отчасти компенсируются учащением дыхания, поэтому еще какое-то время могут отсутствовать выраженные изменения Рссь Поскольку кровь продолжает омывать спавшиеся альвеолы, не обогащаясь кислородом, в левое предсердие поступает бедная кислородом кровь, что ведет к снижению напряжения кислорода в артериальной крови. Таким образом, самым ранним признаком подострой нервно-мышечной дыхательной недостаточности является умеренно выраженная гипоксия, обусловленная ателектазами.

При острой дыхательной недостаточности, развивающейся в течение нескольких минут или часов, гиперкапния и гипоксия возникают приблизительно одновременно, но, как правило, первым лабораторным признаком нервно-мышечной недостаточности, является умеренная гипоксия.

Другая очень существенная особенность нервно-мышечной дыхательной недостаточности, которую нельзя недооценивать, — это нарастающая утомляемость дыхательных мышц. У больных с развивающейся слабостью мышц при уменьшении дыхательного объема отмечается тенденция к поддержанию Pco^2 на прежнем уровне, однако уже ослабленные дыхательные мышцы не могут вынести такого напряжения и быстро утомляются (особенно диафрагма). Поэтому независимо от дальнейшего течения основного процесса при синдроме Гийена—Барре, миастении или ботулизме дыхательная недостаточность может развиться очень быстро из-за нарастающей утомляемости мышц.

При повышенной утомляемости дыхательных мышц у больных при усиленном дыхании напряжение обусловливает появление пота в области бровей и умеренную тахикардию. Когда развивается слабость диафрагмы, брюшное дыхание становится парадоксальным и сопровождается западением живота во время вдохов. Вслед за этим вскоре возникают задержки дыхания.

Интубацию и вентиляцию с перемежающимся положительным давлением необходимо начинать проводить именно в этот ранний период, не дожидаясь пока постепенно будет возрастать потребность в вентиляции легких и слабость дыхательных движений примет выраженный характер. Такой момент наступает, когда жизненная емкость легких достигает 15 мл/кг или раньше.

Повышенная утомляемость мышц может быть причиной нарастающего снижения жизненной емкости легких, однако этот показатель в более поздних стадиях иногда стабилизируется, если мышечная слабость, достигнув максимальной выраженности, в дальнейшем не увеличивается.

Причины гиповентиляции легких вследствие дыхательной недостаточности при интактных легких многообразны. У неврологических больных они могут быть следующими:

1) угнетение дыхательного центра производными морфина, барбитуратами, некоторыми общими анестетиками или поражение его патологическим процессом в покрышке ствола мозга на понтомедуллярном уровне;

2) повреждение проводящих путей спинного мозга, в частности на уровне респираторного тракта, по которому эфферентные импульсы от дыхательного центра достигают периферических мотонейронов, иннервирующих дыхательные мышцы;

3) поражение передних рогов спинного мозга при полиомиелите или боковом амиотрофическом склерозе;

4) нарушение иннервации дыхательной мускулатуры при дифтерии, синдроме Гийена—Барре;

5) нарушения проведения импульсов через нервно-мышечные синапсы при миастении, отравлении ядом кураре, ботулотоксинами;

6) поражения дыхательной мускулатуры, обусловленные прогрессирующей мышечной дистрофией;

7) деформации грудной клетки, кифосколиоз, анкилозирующий спондилоартрит; обструкция верхних дыхательных путей;

8) синдром Пикквика;

9) идиопатическая гиповентиляция;

10) метаболический алкалоз, сопряженный с потерей *калия и* хлоридов вследствие неукротимой рвоты, а также при приеме диуретиков и глюкокортикоидов.

22.5. Некоторые синдромы расстройств дыхания неврогенного происхождения

Синдром диафрагмального нерва (синдром Коффарта) — односторонний паралич диафрагмы вследствие поражения диафрагмального нерва, состоящего преимущественно из аксонов клеток передних рогов сегмента Сгу спинного мозга. Проявляется учащением, неравномерностью выраженности дыхательных экскурсий половин грудной клетки. На стороне поражения при вдохе отмечается напряжение шейных мышц и западение брюшной стенки (парадоксальный тип дыхания). При рентгеноскопии выявляется подъем парализованного купола диафрагмы при вдохе и опускание его при выдохе. На стороне поражения возможен ателектаз в нижней доле легкого и тогда купол диафрагмы на стороне поражения оказывается постоянно приподнятым. По-

ражение диафрагмы ведет к развитию парадоксального дыхания **(симптом парадоксальной подвижности диафрагмы,** или диафрагмальный симптом **Дю**шенна). При параличе диафрагмы дыхательные движения осуществляются в основном межреберными мышцами. В таком случае при вдохе отмечается западение надчревной области, а при выдохе — ее выпячивание. Синдром описал французский врач G.B. Duchenne (1806—1875).

Паралич диафрагмы может быть обусловлен и поражением спинного мозга (сегменты Сщ—Су), в частности при полиомиелите, он может быть следствием внутрипозвоночной опухоли, сдавления или травматического поражения диафрагмального нерва с одной или с обеих сторон в результате травмы или опухоли средостения. При этом паралич диафрагмы с одной стороны зачастую проявляется одышкой, снижением жизненной емкости легких. Двусторонний паралич диафрагмы наблюдается реже: в таких случаях степень выраженности дыхательных нарушений особенно велика. При параличе диафрагмы учащается дыхание, возникает гиперкапническая дыхательная недостаточность, характерны парадоксальные движения передней брюшной стенки (при вдохе она втягивается). Жизненная емкость легких снижается в большей степени при вертикальном положении больного. При рентгенографии грудной клетки выявляется элевация (релаксация и высокое стояние) купола на стороне паралича (при этом надо учитывать, что в норме правый купол диафрагмы расположен приблизительно на 4 см выше левого), нагляднее паралич диафрагмы представляется при рентгеноскопии.

Депрессия дыхательного центра — одна из причин истинной гиповентиляции легких. Она может быть обусловлена поражением покрышки ствола на понтомедуллярном уровне (энцефалит, кровоизлияние, ишемический инфаркт, травматическое поражение, опухоль) или угнетением его функции производными морфина, барбитуратами, наркотическими средствами. Депрессия дыхательного центра проявляется гиповентиляцией в связи с тем, что стимулирующий дыхание эффект углекислого газа снижен. Она обычно сопровождается угнетением кашлевого и глоточного рефлексов, что приводит к застою бронхиального секрета в воздухоносных путях. В случае умеренного поражения структур дыхательного центра его депрессия проявляется прежде всего периодами апноэ лишь во время сна. ***Ночные апноэ*** — состояние во время сна, характеризующееся прекращением прохождения воздушного потока через нос и рот продолжительностью более 10 с. Такие эпизоды (не более 10 за ночь) возможны и у здоровых лиц в так называемые REM-периоды (период быстрого сна с движениями глазных яблок). У больных с патологическими ночными апноэ обычно возникает более 10 апноэтических пауз в течение ночного сна. Ночные апноэ могут быть обструктивными (обычно сопровождаются храпом) и центральными, обусловленным угнетением активности дыхательного центра. Появление патологических ночных апноэ представляет опасность для жизни. При этом больные умирают во сне.

Идиопатическая гиповентиляция (первичная идиопатическая гиповентиляция, **синдром "проклятия Ундины")** проявляется на фоне отсутствия патологии легких и грудной клетки. Последнее из названий порождено мифом о злой фее Ундине, которая наделена способностью лишать возможности непроизвольного дыхания у влюбляющихся в нее молодых людей, и они вынуждены волевыми усилиями контролировать каждый свой вдох. Страдают таким недугом (функциональной недостаточностью дыхательного центра) чаще мужчины в возрасте 20—60 лет. Заболевание характеризуется общей

слабостью, повышенной утомляемостью, головными болями, одышкой при физической нагрузке. Типична синюшность кожных покровов, более выраженная во время сна, при этом обычны гипоксия и полицитемия. Нередко во сне дыхание становится периодическим. Больные с идиопатической гиповентиляцией обычно имеют повышенную чувствительность к седативным препаратам, центральным анестетикам. Иногда синдром идиопатической гиповентиляции дебютирует на фоне переносимой острой респираторной инфекции. Со временем к прогрессирующей идиопатической гиповентиляции присоединяется правосердечная декомпенсация (увеличение размеров сердца, гепатомегалия, набухание шейных вен, периферические отеки). При исследовании газового состава крови отмечается повышение напряжения углекислого газа до 55—80 мм рт.ст. и снижение напряжения кислорода. Если больной волевым усилием добивается учащения дыхательных движений, то газовый состав крови может практически нормализоваться. При неврологическом обследовании больного обычно не выявляется какая-либо очаговая патология ЦНС. Предполагаемая причина синдрома — врожденная слабость, функциональная недостаточность дыхательного центра.

Асфиксия (удушье) — остро или подостро развивающееся и угрожающее жизни патологическое состояние, обусловленное недостаточностью газообмена в легких, резким снижением содержания в крови кислорода и накоплением углекислого газа. Асфиксия ведет к выраженным расстройствам метаболизма в тканях и органах и может привести к развитию в них необратимых изменений. Причиной асфиксии могут быть расстройство внешнего дыхания, в частности нарушения проходимости дыхательных путей (спазм, окклюзия или сдавление) — механическая асфиксия, а также паралич или парез дыхательной мускулатуры (при полиомиелите, боковом амиотрофическом склерозе и др.), уменьшение дыхательной поверхности легких (пневмония, туберкулез, опухоль легких и др.), пребывание в условиях низкого содержания кислорода в окружающем воздухе (высокогорье, высотные полеты).

Внезапная смерть во сне может наступить у людей любого возраста, в частности у новорожденных — **синдром внезапной смерти новорожденных,** или **"смерть в колыбели"** Этот синдром рассматривается как своеобразная форма ночного апноэ. Следует учитывать, что у младенцев грудная клетка легко спадается; в связи с этим у них может наблюдаться патологическая экскурсия грудной клетки: она спадается при вдохе. Состояние усугубляется недостаточной координацией сокращения дыхательной мускулатуры ввиду нарушения ее иннервации. Помимо этого, при транзиторной обструкции воздухоносных путей у новорожденных в отличие от взрослых отсутствует соответствующий прирост дыхательных усилий. Кроме того, у младенцев с гиповентиляцией в связи со слабостью дыхательного центра отмечается высокая вероятность инфицирования верхних дыхательных путей.

22.6. Нарушения ритма дыхания

Поражение головного мозга нередко ведет к нарушениям ритма дыхания. Особенности возникающего при этом патологического дыхательного ритма могут способствовать топической диагностике, а иногда и определению характера основного патологического процесса в мозге.

Дыхание Куссмауля (большое дыхание) — патологическое дыхание, характеризующееся равномерными редкими регулярными дыхательными циклами: глубоким шумным вдохом и усиленным выдохом. Наблюдается обычно при метаболическом ацидозе вследствие неконтролируемого течения сахарного диабета или хронической почечной недостаточности у больных в тяжелом состоянии в связи с дисфункцией гипоталамического отдела мозга, в частности при диабетической коме. Этот тип дыхания описал немецкий врач A. Kussmaul (1822—1902).

Дыхание Чейна—Стокса — периодическое дыхание, при котором чередуются фазы гипервентиляции (гиперпноэ) и апноэ. Дыхательные движения после очередного 10—20-секундного апноэ имеют нарастающую, а после достижения максимального размаха — уменьшающуюся амплитуду. При этом фаза гипервентиляции обычно длительнее фазы апноэ. При дыхании Чейна—Стокса чувствительность дыхательного центра к содержанию **CO_2** всегда повышена, средний вентиляционный ответ на **CO_2** примерно в 3 раза выше нормы, минутный объем дыхания в целом всегда повышен, постоянно отмечаются гипервентиляция и газовый алкалоз. Дыхание Чейна—Стокса обычно обусловлено нарушением нейрогенного контроля за актом дыхания в связи с интракраниальной патологией. Причиной его могут быть и гипоксемия, замедление кровотока и застойные явления в легких при сердечной патологии. F. Plum и соавт. (1961) доказали первичное нейрогенное происхождение дыхания Чейна—Стокса. Кратковременно дыхание Чейна—Стокса может наблюдаться и у здоровых, но непреодолимость периодичности дыхания всегда является следствием серьезной мозговой патологии, ведущей к снижению регулирующего влияния переднего мозга на процесс дыхания. Дыхание Чейна—Стокса возможно при двустороннем поражении глубинных отделов больших полушарий, при псевдобульбарном синдроме, в частности при двусторонних инфарктах мозга, при патологии в диэнцефальной области, в стволе мозга выше уровня верхней части моста, может быть следствием ишемических или травматических повреждений этих структур, нарушений метаболизма, гипоксии мозга в связи с сердечной недостаточностью, уремией и др. При супратенториальных опухолях внезапное развитие дыхания Чейна—Стокса может быть одним из признаков начинающегося транстенториального вклинения. Периодическое дыхание, напоминающее дыхание Чейна—Стокса, но с укороченными циклами может быть следствием выраженной внутричерепной гипертензии, приближающейся к уровню перфузионного артериального давления в мозге, при опухолях и других объемных патологических процессах в задней черепной ямке, а также при кровоизлияниях в мозжечок. Периодическое дыхание с гипервентиляцией, чередующейся с апноэ, может быть и следствием поражения понтомедуллярного отдела ствола мозга. Этот тип дыхания описали шотландские врачи: в 1818 г. J. Cheyne (1777—1836) и несколько позже — W. Stokes (1804—1878).

Синдром центральной неврогенной гипервентиляции — регулярное быстрое (около 25 в 1 мин) и глубокое дыхание (гиперпноэ), наиболее часто возникающее при поражении покрышки ствола мозга, точнее — парамедианной ретикулярной формации между нижними отделами среднего мозга и средней третью моста. Дыхание такого типа встречается, в частности, при опухолях среднего мозга, при компрессии среднего мозга вследствие тенториального вклинения и в связи с этим при обширных геморрагических или ишемических очагах в больших полушариях. В патогенезе центральной нейрогенной

вентиляции ведущим фактором является раздражение центральных хеморецепторов в связи со снижением pH. При определении газового состава крови в случаях центральной нейрогенной гипервентиляции выявляется респираторный алкалоз.

Падение напряжения **CO_2** с развитием алкалоза может сопровождаться тетанией. Низкая концентрация бикарбонатов и близкая к норме pH артериальной крови (компенсированный дыхательный алкалоз) отличают хроническую гипервентиляцию от острой. При хронической гипервентиляции больной может жаловаться на кратковременные синкопальные состояния, ухудшения зрения, обусловленные нарушениями мозгового кровообращения и снижением напряжения **CO_2** в крови.

Центральная неврогенная гиповентиляция может наблюдаться при углублении коматозного состояния. Появление на ЭЭГ медленных волн с высокой амплитудой указывает на гипоксическое состояние.

Атеистическое дыхание характеризуется удлиненным вдохом с последующей задержкой дыхания на высоте вдоха ("инспираторный спазм") — следствие судорожного сокращения дыхательных мышц в фазе вдоха. Такое дыхание свидетельствует о повреждении средних и каудальных отделов покрышки моста мозга, участвующих в регуляции дыхания. Апнейстическое дыхание может быть одним из проявлений ишемического инсульта в вертебрально-базилярной системе, сопровождающегося формированием инфарктного очага в области моста мозга, а также при гипогликемической коме, иногда наблюдается при тяжелых формах менингита. Может сменяться дыханием Биота.

Биотовское дыхание — форма периодического дыхания, характеризующегося чередованием учащенных равномерных ритмических дыхательных движений с длительными (до 30 с и более) паузами (апноэ).

Наблюдается при органических поражениях мозга, расстройствах кровообращения, тяжелых интоксикациях, шоке и других патологических состояниях, сопровождающихся глубокой гипоксией продолговатого мозга, в частности расположенного в нем дыхательного центра. Эту форму дыхания описал французский врач С. Biot (род. в 1878 г.) при тяжелой форме менингита.

Хаотическое, или атактическое, дыхание — беспорядочные по частоте и глубине дыхательные движения. При этом поверхностные и глубокие вдохи чередуются в случайном порядке. Также нерегулярны и дыхательные паузы в форме апноэ, длительность которых может быть до 30 с и более. Дыхательные движения в тяжелых случаях имеют тенденцию к замедлению вплоть до остановки. Атактическое дыхание обусловлено дезорганизацией нейрональных образований, генерирующих дыхательный ритм. Нарушение функций продолговатого мозга наступает подчас задолго до падения АД. Может возникать при патологических процессах в субтенториальном пространстве: при кровоизлияниях в мозжечок, мост мозга, тяжелой черепно-мозговой травме, вклинении миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие при субтенториальных опухолях и др., а также при непосредственном поражении продолговатого мозга (сосудистая патология, сирингобульбия, демиелинизирующие заболевания).

В случаях атаксии дыхания необходимо рассмотреть вопрос о переводе больного на ИВЛ.

Групповое периодическое дыхание (кластерное дыхание) — возникающие при поражении нижних отделов моста и верхних отделов продолговатого мозга группы дыхательных движений с нерегулярными паузами между ними.

Возможной причиной этой формы нарушения дыхательного ритма может быть болезнь Шая—Дрейджера.

Гаспинг-дыхание (агональное, терминальное дыхание) — патологическое дыхание, при котором вдохи редкие, короткие, судорожные, максимальной глубины, а ритм дыхания урежен. Наблюдается при выраженной мозговой гипоксии, а также при первичном или вторичном поражении продолговатого мозга. Остановке дыхания могут способствовать угнетающие функции продолговатого мозга седативные и наркотические препараты.

Стрндорозное дыхание (от лат. stridor — шипение, свист) — шумное шипящее или сипящее, иногда скрипучее дыхание, более выраженное при вдохе, возникающее в связи с сужением просвета гортани и трахеи. Чаще является признаком ларингоспазма или ларингостеноза при спазмофилии, истерии, черепно-мозговой травме, эклампсии, аспирации жидкости или твердых частиц, раздражения ветвей блуждающего нерва при аневризме аорты, зобе, медиастинальной опухоли или инфильтрате, аллергическом отеке гортани, ее травматическом или онкологическом поражении, при дифтерийном крупе. Выраженное стридорозное дыхание ведет к развитию механической асфиксии.

Инспираторная одышка — признак двустороннего поражения нижних отделов ствола мозга, обычно проявление терминальной стадии заболевания.

22.7. Лечение при нарушениях дыхания у больных с органической патологией нервной системы

В случаях нарушения проходимости верхних дыхательных путей эффективной может быть санация полости рта. При снижении силы выдоха и кашлевых движений показаны дыхательные упражнения и массаж грудной клетки. При необходимости следует пользоваться воздуховодом или трахеостомой, иногда возникают показания к трахеотомии.

В случае слабости дыхательных мышц может быть показана искусственная вентиляция легких (ИВЛ). При этом для поддержания проходимости дыхательных путей следует провести интубацию, после чего при необходимости

Таблица 22.2. **Основные показания к назначению ИВЛ [Попова Л. М., 1983; Зильбер А. П., 1984]**

Показатель	Норма	Назначение **ИВЛ**
Частота дыханий, в 1 мин	12-20	Более 35, менее 10
Жизненная емкость легких (ЖЕЛ), мл/кг	65-75	Менее 12—15
Объем форсированного выдоха, мл/кг	50-60	Менее 10
Давление при вдохе	75—100 см вод.ст. или 7,4-9,8 кПа	Менее 25 см вод.ст., или 2,5 кПа
Pa^0	100—75 мм рт.ст. или 13,3-10,07 кПа (при дыхании воздухом)	Менее 75 мм рт.ст. или 10 кПа (при ингаляции O_2 через маску)
Pa_{CO_2}	35—45 мм рт.ст., или 4,52—5,98 кПа	Более 55 мм рт.ст., или 7,3 кПа
PH	7,32-7,44	Менее 7,2

возможно подключение аппарата ИВЛ с перемежающимся положительным давлением. Подключение аппарата искусственного дыхания проводится до развития выраженной утомляемости дыхательных мышц при жизненной емкости легких (ЖЕЛ) 12—15 мл/кг. Основные показания к назначению ИВЛ см. в табл. 22.2. Различную степень вентиляции с перемежающимся положительным давлением при снижении обмена $CO2$ можно заменить при ИВЛ полной автоматической вентиляцией, при этом критической обычно признается ЖЕЛ, равная 5 мл/кг. Для предотвращения образования ателектазов в легких и утомления дыхательных мышц вначале требуется 2—3 дыхания в 1 мин, но по мере нарастания дыхательной недостаточности необходимое число дыхательных движений обычно доводится до 6—9 в 1 мин. Благоприятным считают режим ИВЛ, обеспечивающий поддержание Pa^{0} на уровне 100 мм рт.ст. и Pa^{co} на уровне 40 мм рт.ст. При этом больному, Находящемуся в сознании, предоставляется максимальная возможность использовать собственное дыхание, не допуская, однако, утомления дыхательных мышц. В последующем следует периодически проводить контроль за содержанием газов в крови, обеспечивать поддержание проходимости интубационной трубки, проводить увлажнение вводимого воздуха и следить за его температурой, которая должна быть около 37 °С.

Отключение аппарата ИВЛ требует осмотрительности и осторожности, лучше во время синхронизированной перемежающейся принудительной вентиляции (ППВ), так как в этой фазе ИВЛ больной максимально использует собственные дыхательные мышцы. При этом прекращение ИВЛ считают целесообразным при спонтанной жизненной емкости легких более 15 мл/кг, мощности вдоха 20 см вод.ст., Ра<э более 100 мм рт.ст. и напряжении кислорода во вдыхаемом воздухе 40 %. Переход на самостоятельное дыхание происходит постепенно, при этом ЖЕЛ выше 18 мл/кг. Затрудняют переход с ИВЛ на самостоятельное дыхание гипокалиемия с алкалозом, неполноценное питание больного и особенно гипертермия тела.

После экстубации в связи с подавленностью глоточного рефлекса больного не следует в течение суток кормить через рот, в последующем в случае сохранности бульбарных функций можно кормить, применяя первое время для этой цели тщательно протертую пищу.

При нейрогенных дыхательных расстройствах, обусловленных органической церебральной патологией, необходимо провести лечение основного заболевания (консервативное или нейрохирургическое).

22.8. Нарушения дыхания функционального характера

При нарушениях дыхания функционального характера проявлением вегетативной дисфункции может быть одышка, провоцируемая эмоциогенным стрессом, нередко возникающая при неврозах, в частности при истерическом неврозе, а также при вегетативно-сосудистых пароксизмах. Пациенты такую одышку обычно объясняют как реакцию на ощущение нехватки воздуха. Психогенные респираторные нарушения проявляются прежде всего форсированным поверхностным дыханием с беспричинным учащением и углублением его вплоть до развития "дыхания загнанной собаки" на высоте аффективного

напряжения. Частые короткие дыхательные движения могут чередоваться с глубокими вдохами, не приносящими чувства облегчения, и последующей непродолжительной задержкой дыхания. Волнообразное нарастание частоты и амплитуды дыхательных движений с последующим их уменьшением и возникновением коротких пауз между этими волнами может создавать впечатление неустойчивого дыхания по типу Чейна—Стокса. Наиболее характерны, однако, пароксизмы частого поверхностного дыхания грудного типа с быстрым переходом от вдоха к выдоху и невозможностью длительной задержки дыхания. Приступам психогенной одышки обычно сопутствуют ощущения сердцебиения, усиливающегося при волнении, кардиалгия.

Пациенты подчас воспринимают нарушения дыхания как признак серьезной легочной или сердечной патологии. Тревога за состояние своего соматического здоровья может провоцировать и один из синдромов психогенных вегетативных нарушений с преимущественным расстройством функции дыхания, наблюдаемый обычно у подростков и молодых людей — ***синдром "дыхательного корсета***", или ***"солдатского сердца***" для которого характерны вегетативно-невротические расстройства дыхания и сердечной деятельности, проявляющиеся пароксизмами гипервентиляции. При этом наблюдаются одышка, шумное, стонущее дыхание. Возникающие при этом ощущения нехватки воздуха и невозможности полного вдоха нередко сочетаются со страхом смерти от удушья или остановки сердца и могут оказаться следствием маскированной депрессии.

Почти постоянная или резко усиливающаяся при аффективных реакциях нехватка воздуха и иногда сопутствующее ей ощущение заложенности в груди могут проявляться не только при наличии психотравмирующих внешних факторов, но и при эндогенных изменениях состояния эмоциональной сферы, которые обычно носят циклический характер. Вегетативные, в частности дыхательные, расстройства тогда становятся особенно значительными в стадии депрессии и проявляются на фоне подавленного настроения, нередко в сочетании с жалобами на выраженную общую слабость, головокружение, нарушение цикличности смены сна и бодрствования, прерывистость сна, кошмарные сновидения и пр.

Затянувшаяся ***функциональная одышка,*** чаще проявляющаяся поверхностными учащенными углубленными дыхательными движениями, обычно сопровождается нарастанием дыхательного дискомфорта и может привести к развитию гипервентиляции. У больных с различными вегетативными нарушениями дыхательный дискомфорт, в том числе одышка, встречаются более чем в 80 % случаев [Молдовану И. В., 1991].

Гипервентиляцию, обусловленную функциональной одышкой, иногда следует дифференцировать от компенсаторной гипервентиляции, которая может быть обусловлена первичной патологией дыхательной системы, в частности пневмонией. Пароксизмы психогенных дыхательных нарушений необходимо дифференцировать также от острой дыхательной недостаточности, обусловленной интерстициальным отеком легких или синдромом бронхиальной обструкции. Истинная острая дыхательная недостаточность сопровождается сухими и влажными хрипами в легких и отделением мокроты во время или после окончания приступа; прогрессирующая артериальная гипоксемия способствует в этих случаях развитию нарастающего цианоза, резкой тахикардии и артериальной гипертензии. Для пароксизмов психогенной гипервентиляции характерно близкое к нормальному насыщение артериальной крови кислоро-

дом, что делает для больного возможным сохранять горизонтальное положение в постели с низким изголовьем.

Жалобы на удушье при нарушениях дыхания функционального характера нередко сочетаются с усиленной жестикуляцией, чрезмерной подвижностью или явным двигательным беспокойством, которые не оказывают отрицательного влияния на обшее состояние пациента. При этом психогенный приступ, как правило, не сопровождается цианозом, существенными изменениями пульса, возможно повышение артериального давления, но оно обычно весьма умеренное. Хрипы в легких не выслушиваются, выделения мокроты нет. Психогенные респираторные нарушения возникают обычно под влиянием психогенного раздражителя и начинаются нередко с резкого перехода от нормального дыхания к выраженному тахипноэ, часто с расстройством ритма дыхания на высоте пароксизма, который прекращается нередко одномоментно, иногда это происходит при переключении внимания больного или с помощью других психотерапевтических приемов.

Еще одним проявлением функционального расстройства дыхания является психогенный (привычный) кашель. В связи с этим в 1888 г. Ж. Шарко (J. Charcot, 1825—1893) писал о том, что иногда встречаются такие больные, которые кашляют не переставая, с утра до вечера, им едва остается немного времени, чтобы что-нибудь съесть или выпить. Жалобы при психогенном кашле разнообразны: сухость, жжение, щекотание, першение во рту и в глотке, онемение, ощущение прилипших к слизистой оболочке крошек во рту и в глотке, стеснение в горле. Невротический кашель чаще сухой, хриплый, монотонный, иногда громкий, лающий. Его могут провоцировать резкие запахи, быстрая смена погоды, аффективное напряжение, которое проявляется в любое время суток, возникает подчас под влиянием тревожных мыслей, опасения "как бы чего не вышло" Психогенный кашель иногда сочетается с периодическим ларингоспазмом и с внезапно наступающими и подчас также внезапно прекращающимися расстройствами голоса. Он становится хриплым, с изменчивой тональностью, в некоторых случаях сочетается со спастической дисфонией, временами переходящей в афонию, которая в таких случаях может сочетаться с достаточной звучностью кашля, кстати, обычно не мешающему сну. При перемене настроения больного голос его может приобретать звучность, пациент активно участвует в интересующей его беседе, может смеяться и даже петь.

Психогенный кашель обычно не поддается лечению препаратами, подавляющими кашлевой рефлекс. Несмотря на отсутствие признаков органической патологии дыхательной системы, больным нередко назначают ингаляции, кортикостероиды, что нередко укрепляет у пациентов убежденность в наличии у них заболевания, представляющего опасность.

Больные с функциональными нарушениями дыхания часто тревожно-мнительны, склонны к ипохондрии. Некоторые из них, например, уловив определенную зависимость самочувствия от погоды, настороженно следят за метеосводками, за сообщением в печати о предстоящих "плохих" днях по состоянию атмосферного давления и т. п., ждут наступления этих дней со страхом, при этом состояние их на самом деле в это время значительно ухудшается, даже если напугавший больного метеорологический прогноз не сбывается.

При физических нагрузках у людей с функциональной одышкой частота дыхательных движений увеличивается в большей степени, чем у здоровых людей. Временами больные испытывают чувство тяжести, давления в области

сердца, возможны тахикардия, экстрасистолия. Приступу гипервентиляции нередко предшествует ощущение нехватки воздуха, боли в области сердца. Химический и минеральный состав крови при этом нормальны. Приступ проявляется обычно на фоне признаков неврастенического синдрома, нередко с элементами обсессивно-фобического синдрома.

В процессе лечения таких больных прежде всего, по возможности, желательно устранить психотравмирующие факторы, воздействующие на больного и имеющие для него важное значение. Наиболее эффективны методы психотерапии, в частности рациональной психотерапии, приемы релаксации, работа с логопедом-психологом, психотерапевтические беседы с членами семьи пациента, лечение седативными препаратами, по показаниям — транквилизаторами и антидепрессантами.

Глава 23
СОЗНАНИЕ И ЕГО РАССТРОЙСТВА. КОМАТОЗНЫЕ СОСТОЯНИЯ

23.1. Сознание

В клинической практике термином "ясное сознание" обозначается адекватное восприятие и осмысление окружающей обстановки, ориентация в пространстве и времени, осознание себя, способность к познавательной (когнитивной) деятельности. Проявления сознания, в частности осознанное поведение, возможны лишь при наличии определенного уровня бодрствования. У бодрствующего здорового человека уровень сознания изменчив и зависит от характера выполняемой работы, заинтересованности, ответственности, от физического и эмоционального состояния.

23.1.1. Нарушения сознания

Причиной выраженных изменений сознания является нарушение функций активирующих структур ретикулярной формации ствола и других отделов лимбико-ретикулярного комплекса, определяющих общий уровень бодрствования, регулирующих тонус коры больших полушарий и ее интегративную деятельность. Нарушения сознания возможны и при первичном массивном поражении коры обоих больших полушарий, а также их связей с лимбико-ретикулярным комплексом.

Ограничение экзогенных воздействий на рецепторные аппараты человека, его длительная изоляция и сопутствующий ей информационный "голод" снижает уровень сознания. Полная дезафферентация ведет к погружению человека в состояние сна. Это явление можно рассматривать как следствие снижения уровня активности ретикулярной формации оральных отделов ствола, зависящего от интенсивности импульсации, поступающей к ее структурам по коллатералям проходящих через покрышку ствола афферентных проводящих путей.

Причинами расстройства сознания могут быть различные органические поражения или дисметаболические расстройства, возникающие в указанных отделах мозга.

Нарушения сознания подразделяют на непродуктивные и продуктивные [Plum F., Posner J., 1980]. Непродуктивные формы расстройства сознания характеризуются его угнетением, сопровождающимся уменьшением психической и двигательной активности, снижением уровня бодрствования. Продуктивные формы нарушений сознания характеризуются дезинтеграцией психических функций на фоне бодрствования и двигательной активности (делирий, онейроидный синдром, аменция и пр.) и обычно проявляются при эндогенных или экзогенных психозах.

В этой главе излагается информация в основном о непродуктивных формах нарушений сознания, с которыми чаще приходится иметь дело неврологам.

Спутанное сознание — обобщающий термин, которым обозначается снижение уровня бодрствования, внимания, ведущее к нарушению ясности и последовательности мыслительных процессов, расстройству ориентации во времени и месте, памяти. При этом возможно искажение представлений, вы-

зывающее ошибочное осознание себя и окружающей среды. Больной легко отвлекается, иногда вздрагивает в ответ на внешние раздражители. Возможны расстройства восприятия, памяти. Мыслительные процессы лишены ясности, замедлены. Характерна бессвязность мышления. Больной обычно подавлен, растерян, иногда встревожен, не склонен к общению, пассивен, часто впадает в дремотное состояние, при этом нарушается формула сна. Причины спутанного сознания различны: интоксикация, гипоксия, травма мозга. Спутанное сознание может проявляться на фоне деменции, состояния выраженного эмоциогенного стресса. Среди токсических агентов, провоцирующих развитие спутанного сознания, возможна передозировка некоторых медикаментозных средств, например холинолитиков, антидепрессантов, препаратов L-дофа, бета-адреноблокаторов, наперстянки, клофелина, цитостатиков, психостимуляторов. При хронической интоксикации спутанное сознание нередко бывает менее выраженным в утренние часы и нарастающим к вечеру.

Затемненное сознание — изменение сознания, при котором выражены нарушения внимания и вместе с тем осознания действительности. Может быть проявлением интоксикации нервной системы, психоза, развивающегося коматозного состояния. В некоторых случаях затемненного сознания больной совершает последовательные взаимосвязанные, но неадекватные действия, обусловленные содержанием галлюцинаций, бреда и сопутствующими им аффектами (страхом, гневом и пр.); в таких случаях больной может совершать антиобщественные, опасные для него и окружающих поступки.

Сумеречное сознание — психопатологическое расстройство, характеризующееся внезапно возникающей, кратковременной (несколько минут, часов) утратой ясности сознания с полной отрешенностью от окружающего или с отрывочным и искаженным его восприятием при сохранении возможности к осуществлению привычных действий. Встречается при эпилепсии (после судорожных припадков или в качестве психических эквивалентов, амбулаторного автоматизма), черепно-мозговой травме, интоксикациях, реактивных психозах. Различаются простая и психотическая формы сумеречного сознания. Для последней характерны сопутствующие психотические расстройства; чаще это галлюцинации, бред, аффективные расстройства.

Обнубуляция (от лат. obnubulatio — затуманивание) — обеднение и замедленность психической деятельности, вялость, апатия, безынициативность, некритичность, иногда благодушие, нарушение ориентации, окружающее воспринимается отчужденно, осмысление больным задаваемых ему вопросов затруднено, возможны ошибки в суждениях. Проявления обнубуляции могут быть длительными, например в острой стадии черепно-мозговой травмы. Вместе с тем обнубуляция может проявляться и многократно повторяющимися, преходящими изменениями сознания. Может трансформироваться в оглушенность.

Рауш-состояние — легкое помрачение сознания ("вуаль на сознание") с сохранением аутопсихической и аллопсихической ориентировки при подавлении критичного отношения к происходящему и измененных речевых и двигательных реакциях.

23.1.2. Классификации уровней нарушений сознания

В соответствии с классификацией нарушений сознания А.Н. Коновалова и Т.А. Доброхотовой (1998), созданной в процессе обследования больных с черепно-мозговой травмой, выделяется 7 уровней состояния сознания: соз-

нание ясное, оглушение умеренное, оглушение глубокое, сопор, кома умеренная, кома глубокая и кома терминальная. Эта классификация может быть применена и при дифференцировке нарушений сознания у других больных неврологического профиля, а также у соматических больных с неврологическими осложнениями.

Ясное сознание — сохранность всех психических функций, прежде всего способности к правильному восприятию и осмыслению окружающего мира и собственного "Я" Ведущие признаки — бодрствование, полная ориентировка, адекватные реакции.

Оглушение — угнетение сознания, характеризующееся умеренным или значительным снижением уровня бодрствования, сонливостью, повышением порога восприятия всех внешних раздражителей, торпидностью психических процессов, неполнотой или отсутствием ориентировки, ограниченностью представлений. Возникает при экзогенных или эндогенных интоксикациях, при мозговой травме, повышении внутричерепного давления. Оглушение может быть умеренным или глубоким.

При ***умеренном оглушении*** активное внимание снижено, речевой контакт возможен, иногда требуется повторение вопроса, ответы на вопросы лаконичные. Больной открывает глаза спонтанно или сразу же при обращении к нему. Двигательная реакция на боль активная, целенаправленная. Отмечаются истощаемость, вялость, обеднение мимики, сонливость. Контроль за функциями тазовых органов сохранен. Ориентация во времени, лицах, окружающей обстановке может быть неполной, и в связи с этим поведение временами неупорядоченное.

В случаях ***глубокого оглушения*** отмечается выраженная сонливость, речевой контакт существенно затруднен. Вопросы и задания нередко приходится повторять. Больной отвечает на вопросы с выраженным промедлением, чаще односложно, возможны персеверации, выполняет лишь элементарные задания. Реакция на боль координирована. Выражена дезориентация. Контроль за функциями тазовых органов ослаблен.

Сопор — глубокое угнетение сознания с сохранностью координированных защитных двигательных реакций и открывания глаз в ответ на боль, патологическая сонливость, аспонтанность. Больной обычно лежит с закрытыми глазами, словесные команды не выполняет, неподвижен или производит автоматизированные стереотипные движения. При нанесении болевых раздражителей у больного возникают координированные защитные движения конечностями, направленные на их устранение, поворачивание в постели, а также страдальческие гримасы, стоны. Возможно открывание глаз в ответ на болевой раздражитель, резкий звук. Зрачковые, корнеальные, глотательные и глубокие рефлексы сохранены. Контроль за функциями тазовых органов нарушен. Жизненно важные функции сохранены либо умеренно изменен один из их параметров.

Коматозное состояние (от греч. кота — глубокий сон) — выключение сознания с полной утратой восприятия окружающего мира, самого себя и других признаков психической деятельности. При этом глаза прикрыты; приподняв веки больного, можно увидеть неподвижный взор или содружественные плавающие движения глазных яблок. Отсутствуют признаки психической активности, почти полностью или полностью утрачены реакции на внешние раздражители.

Кома может возникать остро или подостро, проходя предшествующие ей

стадии оглушения, сопора. Принято выделять кому, обусловленную деструкцией лимбико-ретикулярных отделов мозга или обширных участков коры полушарий большого мозга (органическая кома), и кому, возникшую в связи с диффузными метаболическими нарушениями в мозге (метаболическая кома), которая может быть гипоксической, гипогликемической, диабетической, соматогенной (печеночная, почечная и др.), эпилептической, токсической (лекарственная, алкогольная и пр.).

По тяжести клинической картины выделяют 3 или 4 степени комы: по Н.К. Боголепову (1962), их 4 (умеренная, выраженная, глубокая и терминальная), по А.Н. Коновалову и соавт. (1985) их 3. Чем выраженнее степень комы и больше ее длительность, тем хуже прогноз. Борьба за жизнь больного, находящегося в коме I—II степени, может быть перспективна. Общая длительность коматозного состояния не превышает 2—4 нед. При затянувшейся коме наступает вегетативное (апаллическое) состояние или же больной погибает.

Для выявления причины комы большое значение имеют катамнестические сведения (со слов родственников, по медицинским документам и пр.), оценка соматического статуса и прежде всего состояния дыхания и сердечно-сосудистой системы, результатов клинических и токсикологических лабораторных исследований, ЭЭГ КТ или МРТ, исследования ЦСЖ. В процессе неврологического осмотра прежде всего следует обратить внимание на состояние зрачков: их размер, равномерность, реакцию на свет; важное значение могут иметь положение глаз, направленность и сочетанность их движений, реакции глазных яблок на стимуляцию вестибулярного аппарата (окуловестибулярный калорический и окулоцефалический рефлексы).

Особенности клинической картины при коме разной степени выраженности приводятся в соответствии с предложениями А.Н. Коновалова и соавт. (1985, 1998). В зависимости от выраженности и продолжительности неврологических нарушений ими выделяются следующие степени комы: умеренная (I), глубокая (II), терминальная (III).

При ***коме I степени (умеренная кома)*** больного нельзя разбудить, он не открывает глаза, при болевых раздражениях у него некоординированные защитные движения (обычно по типу отдергивания конечностей). Иногда возможно спонтанное двигательное беспокойство. Зрачковые и роговичные рефлексы обычно сохранены, брюшные рефлексы угнетены, сухожильные вариабельны. Появляются рефлексы орального автоматизма и патологические стопные рефлексы. Глотание резко затруднено. Защитные рефлексы верхних дыхательных путей относительно сохранены. Контроль за сфинктерами нарушен. Дыхание и сердечно-сосудистая деятельность сравнительно стабильны, без угрожающих отклонений.

На ЭЭГ отмечаются умеренные диффузные изменения в форме нерегулярного альфа-ритма, медленной биоэлектрической активности.

В случаях ***комы II степени (глубокая кома)*** у больного отсутствуют защитные движения на боль. Отсутствуют реакции на внешние раздражения, лишь на сильные болевые раздражения могут возникать патологические разгибательные, реже сгибательные движения в конечностях. Отмечаются разнообразные изменения мышечного тонуса: от генерализованной горметонии до диффузной гипотонии (с диссоциацией по оси тела менингеальных симптомов: исчезновение ригидности затылка при остающемся синдроме Кернига). Наблюдаются мозаичные изменения кожных, сухожильных, роговичных, а также зрачковых рефлексов (в случае отсутствия фиксированного мидриаза)

с преобладанием их угнетения. Спонтанное дыхание и сердечно-сосудистая деятельность при выраженных их нарушениях сохранены.

На ЭЭГ альфа-ритм отсутствует, преобладает медленная активность, билатерально регистрируются пароксизмальные вспышки медленных или острых волн, чаще с преобладанием их в передних отделах больших полушарий.

Для ***комы IIIстепени (терминальная кома)*** характерны мышечная атония, арефлексия, двусторонний фиксированный мидриаз, неподвижность глазных яблок, критические нарушения жизненно важных функций, грубые расстройства ритма и частоты дыхания или апноэ, резко выраженная тахикардия, артериальное давление ниже 60 мм рт.ст.

На ЭЭГ регистрируются редкие медленные волны или спонтанная биоэлектрическая активность. Поддержание жизненных функций возможно только при проведении реанимационнных мероприятий.

Шкала Глазго, принятая на международном конгрессе травматологов в г. Глазго в 1977 г., разработана для быстрого ориентировочного определения тяжести общего состояния больного с черепно-мозговой травмой. При этом открывание глаз оценивается в баллах (спонтанное — 4 балла; на звук — 3; на боль — 2; отсутствие реакции — 1 балл), речь (развернутая спонтанная речь — 5 баллов; произнесение отдельных фраз — 4; произнесение отдельных слов в ответ на боль или спонтанно — 3; невнятное бормотание — 2; отсутствие речевого ответа на внешние раздражители — 1 балл) и движения (движения, выполняемые по команде, оцениваются в 6 баллов; движения, определяемые локализацией боли, — 5; отдергивание конечности в ответ на боль — 4, патологические сгибательные движения — 3, патологические разгибательные движения — 2; отсутствие двигательных реакций — 1 балл).

Оценка состояния больного происходит путем определения баллов в каждой подгруппе и их суммирования. Сумма баллов позволяет в какой-то степени судить о прогнозе болезни.

Классификация А.Н. Коновалова и соавт. хорошо коррелирует со шкалой комы Глазго. Максимальная сумма по шкале Глазго может составлять 15 баллов и возможна лишь при ясном сознании; 13—14 баллов указывают на вероятность умеренного оглушения; 10—12 баллов — на глубокое оглушение; 8—9 баллов — на сопор; 6—7 — на умеренную кому; 4—5 — на глубокую кому, 3 балла и меньше — на терминальную кому.

23.2. Деструктивная и метаболическая кома

Коматозные состояния с учетом патогенеза могут быть разделены на кому органическую и кому метаболическую. Причиной органической, или деструктивной, комы является нарушение целостности мозга в связи с черепно-мозговой травмой, внутричерепным кровоизлиянием, инфарктом мозга, опухолями, воспалительными заболеваниями мозга и его оболочек и пр. Органическая кома обусловлена разрушением или компрессией ретикулярной формации ствола, его связей со структурами коры больших полушарий. При этом обычно имеется очаговая неврологическая симптоматика (изменение состояния зрачков и зрачковых реакций, парез взора, угнетение роговичного рефлекса, признаки поражения черепных нервов, пирамидная симптоматика и пр.). При органической коме, обусловленной поражением ствола мозга, отсутствует калорический окуловестибулярный рефлекс. С целью уточнения лока-

лизации поражения мозга при органической коме наряду с тщательным неврологическим обследованием показаны ЭЭГ, КТ, МРТ. Дополнительная информация может быть получена при проверке вызванных потенциалов.

Вариантом органической комы может быть кома при поражении одного из больших полушарий, или кома с эффектом объемного процесса. В таком случае коматозное состояние обычно сопровождают отклонение взора в сторону очага (больной смотрит на очаг). На противоположной стороне обычны признаки гемипареза с понижением мышечного тонуса: "вялое" верхнее веко, "парусит" щека, опущен угол рта, низкий мышечный тонус, быстрее падает поднятая рука, у лежащего на спине больного стопа ротирована кнаружи, возможно повышение сухожильных рефлексов, выявляются патологические (пирамидные) знаки (симптом Бабинского и др.).

На стороне патологического процесса возможны признаки поражения глазодвигательного нерва, прежде всего расширение зрачка, что обычно свидетельствует о вклинении медиобазальных структур височной доли в тенториальное отверстие и является плохим прогностическим признаком.

Кратковременный поворот взора в сторону, противоположную патологическому очагу (больной отворачивается от очага), может быть во время вторичного генерализованного эпилептического припадка и в острейшей стадии геморрагического инсульта.

Вариантом органической комы является и так называемая ***альфа-кома,*** обычно обусловленная поражением верхних отделов моста мозга или диффузным поражением коры больших полушарий. При этом характерно наличие на ЭЭГ выраженной постоянной альфа-активности с частотой 8—12 Гц, на первый взгляд напоминающей нормальный альфа-ритм бодрствования, однако при этом отсутствуют реакции на внешние раздражители, что свидетельствует о плохом прогнозе. Нормальный альфа-ритм на ЭЭГ позволяет предположить синдром изоляции.

Причиной метаболической комы являются диффузные метаболические расстройства, вызывающие генерализованное нарушение функций головного мозга, прежде всего его лимбико-ретикулярного комплекса и коры больших полушарий. Может возникать при соматических болезнях, эндокринном дисбалансе, нарушении газообмена, водно-электролитного обмена, при экзогенной интоксикации. Варианты метаболической комы — гипоксическая, гипогликемическая, гиперосмолярная, кетоацидотическая, уремическая, инфекционно-токсическая, а также кома при печеночной, почечной, гипофизарной, надпочечниковой недостаточности, отравлении алкоголем, угарным газом, наркотическими, седативными препаратами, антидепрессантами, противосудорожными средствами и пр. Даже в случаях глубокой метаболической комы с угнетением роговичных рефлексов реакция зрачков на свет обычно сохранна, отсутствует девиация взора. Возможны сохранение сухожильных рефлексов, повышение тонуса мышц конечностей, приступы децеребрационной или декортикационной ригидности. Характерен тремор, в частности астериксис, или "порхающий тремор", вызываются вестибулоокулярный калорический и окулоцефалический рефлексы.

При метаболической коме, обусловленной отравлением барбитуратами, карбамазепином, этиловым спиртом, гексамидином, транквилизирующими, седативными препаратами и др. Часто возникает нистагм. Кома в сочетании с гипервентиляцией — возможный признак метаболического ацидоза (диабетический кетоацидоз, лактатацидоз, уремия, отравление органическими

кислотами) или респираторного алкалоза (печеночная энцефалопатия, отравление салицилатами и др.). Отек диска зрительного нерва возможен при гипоксии, а также при надпочечниковой недостаточности. При печеночной недостаточности и гиперкальциемии возможно увеличение содержания белка в ЦСЖ. При метаболической коме могут вообще отсутствовать очаговые неврологические симптомы, а результаты КТ и состав ЦСЖ могут быть без отклонений от нормы. Важное значение имеют биохимические исследования крови, определение pH крови, содержание в ней электролитов, глюкозы, мочевины, кальция, а также функциональные печеночные тесты. Необходимо провести по возможности полное соматическое обследование больного, лабораторные исследования (определение уровня глюкозы в крови, напряжение газов крови, гормонального профиля).

Кома токсическая — вариант метаболической комы, возникающей при выраженной эндогенной или экзогенной общей интоксикации. Уточнению диагноза при токсической коме могут способствовать данные анамнеза, клиническая картина и результаты лабораторных исследований.

Возможна дифференциация следующих вариантов коматозных состояний:

1) первично церебральная, или неврологическая, кома (травматическая, апоплектическая, эпилептическая, при нейроинфекциях, опухолях мозга и т. п.);

2) кома при эндокринных заболеваниях, возникающая в связи с недостаточностью или избыточной продукцией гормонов, а также с передозировкой гормональных препаратов;

3) токсическая кома (следствие экзо- или эндогенной интоксикации);

4) кома, обусловленная нарушением газообмена (гипоксическая, гипоксемическая, респираторная или рсспираторно-ацидотическая, кома при дыхательной недостаточности, гиперкапнии);

5) кома, первично связанная с потерей электролитов, воды и энергетических веществ (например, хлоргидропеническая кома, развивающаяся чаще при упорной рвоте, или алиментарно-дистрофическая кома, возникающая вследствие голодания).

Некоторые формы комы, например уремическая, термическая, могут быть отнесены по крайней мере к двум из перечисленных форм.

23.2.1. Особенности обследований больных в коме

Определенные полезные сведения при поступлении больного, находящегося в коматозном состоянии, могут быть извлечены из анамнеза (со слов сопровождающих больного лиц и возможной медицинской документации). При этом важно получить информацию об имеющихся у больного хронических заболеваниях (болезни сердца, крови, печени, почек, сахарный диабет, наличие в недавнем прошлом черепных травм, стрессовых ситуаций и суицидальных попыток и др.), о предшествовавших развитию комы особенностях в состоянии больного (судорожные припадки, рвота, диплопия, головокружение, цефалгия, кардиалгия, выраженный подъем АД, алкогольный запой и т. д.). Острое развитие комы может быть обусловлено инсультом, гипогликемией; предшествующие коме спутанность сознания, делирий могут свидетельствовать о развитии метаболической или токсической комы.

При осмотре больного, находящегося в коме, необходимо уточнить характер патологического процесса, ее обусловившего. Это позволяет разработать наиболее рациональный план спасения жизни больного, применить возможную этиологическую и патогенетическую терапию. Осматривая больного в коме, желательно обратить особое внимать на наиболее информативные объективные сведения, способствующие уточнению диагноза. При обследовании больного важны результаты его общего, соматического и неврологического осмотра.

При общем осмотре надо исключить признаки травматического повреждения тела, прикусы языка, следы упускания мочи (возможные признаки эпилептической комы). Важно отметить состояние покровных тканей, в частности цвет и особенности кожи. Горячая и сухая кожа может быть при тепловом ударе, сухая кожа со следами расчесов характерна для диабетической и уремической комы, влажная и липкая кожа — для наркотической комы, гиперинсулинизма, инфаркта миокарда или легкого, кровоизлияния в мозг. Бледная кожа бывает при уремической коме; бледная и влажная — при гипогликемии, большой кровопотере; розовая — при артериальной гипертензии, алкоголизме. Выраженная гиперемия кожи — признак алкогольной комы, кровоизлияния в мозг. Наличие кожных высыпаний на конечностях и туловище — возможное проявление гнойного менингита, менингококкемии (синдром Уотерхауза—Фридериксена). Цианоз лица и шеи обычно указывает на дыхательную недостаточность, в частности на тромбоэмболию легочной артерии или на коллапс. Желтушность склер, кожи, асцит позволяют предположить печеночную кому и множественные метастазы рака. Множественные следы от инъекций обычны у больных с инсулинзависимой формой сахарного диабета, у наркоманов и т. д. При коме следует обращать внимание на запах, исходящий изо рта больного, он может помочь в диагностике алкогольной, диабетической (запах ацетона), уремической (запах аммиака) комы.

Гипотермия при бессознательном состоянии проявляется при переохлаждении, иногда при тяжелой общей инфекции (обычно у пожилых), при септическом и кардиогенном шоке, при метаболических расстройствах (уремия, микседема, гипопитуитаризм), при остром отравлении этиловым спиртом, при отравлениях барбитуратами, хлоралгидратом, метаквалоном, наркотиками, производными фенотиазина, антибиотиками из группы тетрациклина, трициклическими антидепрессантами.

Гипертермия при бессознательном состоянии проявляется при инфекционных заболеваниях, в частности при пневмонии, менингите, сепсисе, при тепловом ударе, тиреотоксическом кризе, белой горячке, при отравлениях салицилатами, метиловым спиртом, никотином, паральдегидом, холинолитиками.

Наряду с тщательным общесоматическим обследованием больного обычно необходимы и такие дополнительные методы, как ЭКГ, краниография, обязательны общие анализы крови и мочи, определение содержания в них глюкозы; при показаниях следует провести и другие лабораторные, рентгенологические и физиологические исследования, проверить состояние глазного дна, исключить наличие ушной патологии, в частности мезотимпанита.

Из лабораторных данных при коме наиболее значимы общий анализ крови (определение в ней состава электролитов, в частности уровень калия и кальция, глюкозы, креатинина, аминотрансферазы, гемоглобина), анализ мочи, исследование газового состава крови. Если предполагается токсическая кома, производится определение в крови и в моче опиатов, кокаина, барбитуратов,

седативных препаратов, антидепрессантов, алкоголя. Если после этих рутинных скрининговых исследований причина коматозного состояния остается неуточненной, дополнительные исследования могут включать определение аммония, сывороточного магния, сывороточной амилазы, фолиевой кислоты, уровня сывороточного кортизола, витамина В]2, порфирина, определение функции щитовидной железы.

Во всех случаях комы, которая может оказаться травматической, показаны краниография, КТ- или МРТ-исследование головы.

В процессе общесоматического обследования больного необходимо выяснить состояние жизненно важных функций. Институт нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН предлагает оценивать данные о состоянии дыхания, пульса, АД и температуры тела следующим образом:

1) нет нарушений — дыхание 12—20 в 1 мин, пульс 60—80 уд/мин, АД 110/60 мм рт.ст., температура тела не выше 36,9 °С;

2) умеренные нарушения — умеренное тахипноэ (21—30 в 1 мин), умеренная брадикардия (51—59 уд/мин) или тахикардия (81 — 100 уд/мин), умеренная артериальная гипертензия (АД 140/80—180/100 мм рт.ст.) или гипотензия (ниже 100/50—90/50 мм рт.ст.), субфебрилитет (37,0—37,9 °С);

3) выраженные нарушения — резкое тахипноэ (31—40 в 1 мин) или брадипноэ (8—10 в 1 мин), резкая брадикардия (41 —50 уд/мин) или тахикардия (101 —120 уд/мин), резкая артериальная гипертензия (от 180/100 до 220/120 мм рт.ст.) или гипотензия (90/50—70/40 мм рт.ст.), выраженная лихорадка (38,0-38,9 °С);

4) грубые нарушения — крайняя степень тахипноэ (свыше 40 в 1 мин) или брадипноэ (менее 8 в 1 мин), крайняя степень брадикардии (менее 40 уд/мин) или тахикардии (свыше 120 уд/мин), крайняя степень артериальной гипертензии (свыше 220/120 мм рт.ст.) или гипотензии (максимальное давление ниже 70 мм рт.ст.), резкая лихорадка (39—39,9 °С);

5) критические нарушения — периодическое дыхание или его остановка, максимальное АД ниже 60 мм рт.ст., несосчитываемый пульс, гипертермия (40 °С и выше).

В процессе неврологического обследования больных с предполагаемой комой повышенное внимание обращается на клинические проявления, имеющие высокую информативность. К ним относятся:

1) уровень сознания;

2) состояние функции дыхания;

3) состояние зрачков и зрачковые реакции;

4) положение глаз в покое и при стимуляции вестибулярного аппарата (см. главы 11, 30);

5) состояние двигательной сферы и рефлексов (см. главы 4 и 21).

Все основные неврологические нарушения и методы их выявления нашли отражение в разных главах этой книги. Вместе с тем мы отметим здесь краткие сведения о диагностической значимости характера дыхания, зрачковых расстройств, нарушений состояния взора, об особенностях движений.

Топической диагностике патологического очага в мозге и определению причины комы могут способствовать сведения о состоянии ***функции дыхания.*** Так, периодическое дыхание по типу Чейна—Стокса (чередование эпизодов учащенного дыхания и апноэ) чаще возникает при двустороннем поражении

глубинных отделов обоих полушарий или нарушениях функций стволовых структур и может быть первым признаком транстенториального вклинения медиобазальных отделов височной доли в щель Биша. Центральная нейрогенная гипервентиляция (регулярное, учащенное, глубокое дыхание) обычно указывает на поражение покрышки ствола между нижним отделом среднего мозга и средней третью моста или на диффузную корковую и стволовую дисфункцию, может быть и следствием метаболического ацидоза (при диабетическом кетоацидозе, уремии, отравлении этиленгликолем).

Центральная нейрогенная гипервентиляция нередко проявляется у больных пневмонией, при нейрогенном отеке легких, при метаболического ацидозе, в частности при диабетической или уремической коме, может быть проявлением печеночной комы, следствием отравления салицилатами. Гиповентиляция (редкое поверхностное, ритмичное дыхание) может наблюдаться при глубокой коме различного происхождения, часто при передозировке и отравлении транквилизаторами и другими лекарственными средствами. Апнейстическое дыхание, состоящее из продолжительного судорожного вдоха, за которым следует пауза (апноэ), обычно указывает на поражение моста. Атактическое дыхание, нерегулярное и неустойчивое, а также кластерное дыхание с нерегулярными паузами между короткими периодами гипервентиляции указывают на поражение моста и верхних отделов продолговатого мозга и часто являются признаками терминального состояния. Наконец, атональное дыхание, проявляющееся судорожными вдохами (гаспинг-дыхание), — признак поражения нижних отделов ствола, предвещающий наступление остановки дыхания.

У больного в коме необходимо обратить внимание на ***симметричность зрачков, их диаметр и реакцию на свет.*** Симметричные узкие (менее 2 мм), реагирующие на свет зрачки могут указывать на метаболический характер комы или ее обусловленность поражением диэнцефального отдела мозга. Не реагирующие на свет зрачки средней величины — обычное следствие поражения крыши или покрышки среднего мозга, при этом в первом случае зрачки правильной формы, во втором — они могут быть неправильной формы и неравномерными. Широкий, не реагирующий на свет зрачок свидетельствует об ипсилатеральном поражении вегетативных ядер или ствола глазодвигательного нерва. Очень узкие (точечные, диаметр менее 1 мм) зрачки с вялой реакцией на свет — признак поражения моста мозга, в частности кровоизлияния в мост, но может быть также и следствием передозировки нейролептиков или наркотических средств. Возможны такие узкие зрачки и у больных с глаукомой, которым проводится закапывание пилокарпина и подобных лекарственных средств.

Сохранность зрачковых реакций даже при глубокой коме с угнетением других стволовых функций — признак метаболической комы.

Исключением является метаболическая кома, возникшая при отравлении холинолитиками (атропином, скополамином, белладонной и др.), при которой зрачки резко расширены, ареактивны; широкие не реагирующие на свет зрачки с обеих сторон возможны при асфиксии, выраженной гипотермии, они могут оказаться признаком смерти мозга.

Изменения положения глазных яблок. Синхронные или асинхронные, расстройства взора характерны для патологического очага с различной локализацией в мозге. Так, при поражении большого полушария взор нередко повернут в сторону очага. Если нарушены функции промежуточного или сред-

него мозга, возможен парез или паралич взора вверх, нередко в сочетании с расстройством конвергенции глазных яблок (синдром Парино). В случаях локализации патологического очага в покрышке моста мозга взор может быть повернут в сторону, противоположную патологическому очагу. При поражении, в частности компрессии, глазодвигательного нерва на ипсилатеральной стороне глаз прикрывается паретичньгм верхним веком, а если это веко пассивно приподнять, то глаз оказывается повернутым кнаружи, а зрачок его при этом расширен.

Кроме того, у больного в коме следует проверить стволовые рефлексы: окулоцефалический и вестибулоокулярный калорический. При сохранных стволовых рефлексах, как это обычно бывает при метаболической коме, у больного, находящегося в коматозном состоянии, при пассивных поворотах и наклонах его головы взор поворачивается в противоположную сторону (феномен "головы и глаз куклы", положительный окулоцефалический рефлекс); если этого не происходит, надо думать о деструкции тканей ствола мозга.

При оценке рефлекторных движений глазных яблок в процессе проверки окулоцефалического рефлекса надо иметь в виду, что при коме, обусловленной двусторонним органическим патологическим процессом в полушариях головного мозга, а также при метаболической коме возникает расторможенность стволовых структур и окулоцефалический, а также калорический окуловестибулярный рефлексы оказываются положительными. К этому следует добавить, что содружественные окулоцефалические реакции возможны лишь при целостности проводящих путей мозгового ствола на протяжении от верхних шейных сегментов спинного мозга и продолговатого мозга, в которых при поворотах головы возникают вестибулярные и проприоцептивные импульсы, до среднего мозга, содержащего ядра глазодвигательных нервов, а также при сохранности медиальных продольных пучков, соединяющих эти структуры. Вместе с тем стойкое отсутствие стволовых рефлексов у больного в коматозном состоянии является основанием для суждения о наличии у него патологического процесса в мозговом стволе.

Надо иметь в виду, что в случае дремотного состояния здорового человека в процессе проверки окулоцефалического рефлекса при первых двух-трех поворотах головы возникают содружественные повороты взора в противоположную сторону, но затем они исчезают, так как проведение пробы ведет к пробуждению больного.

У больных в коматозном состоянии при нарушении функций медиальных продольных пучков глазные яблоки спонтанно совершают несогласованные плавающие движения ***(симптом плавающих глаз).*** Эти движения глаз являются следствием дезорганизации взора и всегда свидетельствуют о наличии органической мозговой патологии в покрышке ствола мозга, они наблюдаются, в частности, при инфарктном очаге в стволе мозга, при контузии или компрессии стволовых структур (компрессия их может быть обусловлена, например, геморрагией в червь мозжечка и его отеком). При нарастании угнетения стволовых функций плавающие движения глаз могут исчезать.

При поражении медиального продольного пучка может быть положителен ***симптом Гертвига—Мажанди,*** при котором глазное яблоко на стороне поражения повернуто книзу и кнутри, а другое — кверху и кнаружи. При проверке окулоцефалического рефлекса может выявляться ***межъядерная офтальмоплегия*** и так называемый ***полуторный синдром,*** описанные в главе 9.

Дифференциальную диагностику коматозного состояния иногда надо

проводить со следующими патологическими состояниями: катотонией, акинетическим мутизмом, синдромом "запертого человека" и бессудорожным эпилептическим статусом, психогенными реакциями.

23.2.2. Исходы комы

Коматозное состояние, как правило, сопровождается многофакторньтми обменными нарушениями, в частности проявлениями сочетанной энцефалопатии. Длительность комы обычно адекватна тяжести мозговой патологии. Чем длительнее кома, тем меньше оснований надеяться на благоприятный прогноз и более вероятен летальный исход. Плохие прогностические признаки при коме — отсутствие через 6 ч после начала комы зрачковых реакций на свет и рефлекторные движения глаз при проверке окулоцефалического и калорического окуловестибулярного рефлексов.

Если больной находится в состоянии комы более 2 нед, то в случаях выживания выход из этого состояния может протекать по-разному. При этом нередко больной из коматозного переходит в так называемое вегетативное состояние, которое по клинической картине соответствует понятиям "апаллической синдром" (от лат. pallium — плащ головного мозга), "бодрствующая" кома или "неокортикальная смерть" которые в последнее время стали редко употребляемыми.

Вегетативное состояние — патологическое состояние, наступающее после длительной комы, чаще наблюдаемое при выходе из травматической комы. При этом сохранено спонтанное дыхание, поддерживаются сердечная деятельность, системный кровоток, АД. На этом фоне выражены признаки разобщения между корой больших полушарий и подкорково-стволовыми образованиями.

Характеризуется появлением чередующихся со сном непродолжительных периодов кажущегося бодрствования, во время которых при полном отсутствии речи и признаков психической активности больной иногда спонтанно открывает глаза, но взор не фиксирует, оставаясь безынициативным и безучастным. При этом преобладает поза, характерная для синдрома декортикации, возможны признаки пирамидной недостаточности, подкорковые симптомы, примитивные рефлекторные двигательные феномены, в частности непроизвольное схватывание (хватательный рефлекс), симптомы орального автоматизма; возможны хаотические движения в ответ на болевые раздражения. Длительность вегетативного состояния варьирует от нескольких суток до года и более. В связи с этим выделяют транзиторный и стойкий варианты вегетативного состояния.

Транзиторное вегетативное состояние в первые 4 нед может трансформироваться в более благоприятную для больного форму измененного сознания. В таких случаях сначала появляются признаки нормализации цикла сна и бодрствования, вегетативные реакции в ответ на значимые ситуации, например посещение родственников (учащение пульса, гиперемия лица и т. п.), постепенно восстанавливается возможность фиксации и слежения взора, способность к реагированию на происходящее вокруг, ориентация, появляются целенаправленные движения, возникают и постепенно наращиваются возможности неречевого, а затем и речевого общения. Однако в большинстве случаев остается резидуальный психоорганический синдром, обычна деменция в сочетании с признаками очаговой неврологической патологии (пар-

кинсонизм, мозжечковые расстройства, псевдобульбарный синдром, пирамидная недостаточность, эпилептические припадки, нарушения высших психических функций). Лишь в редких случаях у детей и молодых людей восстановление утраченных функций бывает более выраженным, вплоть до практического выздоровления. При транзиторной форме вегетативного состояния на ЭЭГ в первые недели отмечаются выраженные генерализованные изменения, которые затем сменяются преобладающей тета-активностью, через 5—6 мес появляется альфа-активность. На КТ возможны признаки атрофии мозга, деструктивные очаги.

Стойкое вегетативное состояние диагностируется в том случае, если характерная для вегетативного состояния клиническая картина сохраняется более 4 нед. При хорошем общем уходе за больным витальные функции у него могут поддерживаться в течение нескольких лет. При этом жизнеспособность больных полностью зависит от тщательного постоянного ухода. Умирают больные в таком случае обычно от сопутствующих заболеваний и осложнений. На ЭЭГ при стойком вегетативном состоянии сохраняются низкоамплитудные медленные волны; характер ЭЭГ может быть близок к биоэлектрическому молчанию. Визуализирующие методы (КТ- и МРТ-исследования головного мозга) позволяют выявить у больных выраженные признаки энцефалопатии.

При патанатомическом исследовании мозга умерших обнаруживается атрофия мозговой ткани; особенно значительно поражение больших полушарий при относительно сохранном состоянии ствола мозга.

Синдром вегетативного состояния описал и назвал апаллическим в 1940 г. немецкий психиатр Е. Кречмер (E. Kretschmer, 1888—1964). В 1972 г. результаты подробного изучения этого синдрома представили W. Jennett и F. Plum, которые назвали его вегетативным состоянием.

Смерть головного мозга — состояние, при котором необратимо утрачены все функции мозга в связи с деструктивными или метаболическими изменениями в нем. Это ведет, в частности, к необратимым расстройствам дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, функций пищеварительного тракта, печени, почек и других органов и тканей, к не совместимым с жизнью нарушениям гомеостаза. Этап умирания (агония) нередко характеризуется возбуждением вегетативных реакций, на фоне которого и развивается клиническая картина смерти мозга.

Основные критерии смерти мозга, установленные в 1977 г. в США, — ареактивная (терминальная) кома, остановка дыхания, резистентная к высокому парциальному давлению **CO_2** в крови, равному 60 мм рт.ст., отсутствие роговичных, окулоцефалического, окуловестибулярного, глоточного рефлексов, а также неподвижные расширенные зрачки, изоэлектрическая ЭЭГ. При этом наличие указанных признаков регистрируется свыше 30 мин — 1 ч.

Признаком смерти головного мозга является и обнаруживаемое при ангиографии полное прекращение церебрального кровотока. Спинальные рефлексы при этом могут оставаться сохранными. В некоторых случаях (при неизвестном анамнезе и отсутствии возможности провести исследование для выявления интоксикаций) для окончательного решения вопроса о необратимости состояния может потребоваться наблюдение в течение 72 ч.

В.А. Неговский и А.М. Гурвич (1986), Л.М. Попова (1996) считают, что смерть головного мозга, наступление которой приравнивается к смерти организма в целом, определяется на основании следующего комплекса призна-

ков: 1) полное и устойчивое отсутствие сознания; 2) устойчивое отсутствие самостоятельного дыхания при отключении аппарата ИВЛ; 3) атония всех мышц; 4) исчезновение любых реакций на внешние раздражители и любых видов рефлексов, замыкающихся выше уровня спинного мозга; 5) устойчивое расширение и ареактивность зрачков и их фиксация в среднем положении; 6) тенденция к артериальной гипотензии (80 мм рт.ст. и ниже); 7) спонтанная гипотермия.

При этом авторы отмечают, что все указанные ими признаки дают основание для определения смерти мозга при условии, что они сохраняются неизменными в течение не менее 6—12 ч и если по истечении этого времени на ЭЭГ зарегистрировано полное отсутствие спонтанной и вызванной электрической активности мозга. При невозможности произвести ЭЭГ срок наблюдения обычно должен увеличиваться до 24 ч. Указанные признаки смерти мозга могут быть недостаточными при температуре тела больного ниже 32 °С вследствие его переохлаждения, а также при наличии признаков интоксикации, в частности наркотическими и седативными препаратами, а также миорелаксантами. Кроме того, В.А. Неговский и А.М. Гурвич (1986) признают, что у детей до 6 лет соответствующая диагностика еще не разработана. Те же авторы отмечают, что сроки наблюдения за больным с основными признаками смерти мозга могут быть сокращены, если методом ангиографии дважды с интервалом в 30 мин устанавливается факт прекращения циркуляции крови по всем магистральным сосудам мозга. В таком случае даже регистрация ЭЭГ признается необязательной. Если наличие у больного основных признаков смерти мозга может быть обусловлено экзогенной интоксикацией, диагноз смерти мозга может быть установлен при сохранении этих признаков не менее 3 сут или же в течение 24 ч после выведения токсичных веществ из крови, что документируется данными лабораторных исследований. Сократить срок наблюдения позволяет только ангиографически доказанное прекращение кровообращения во всех 4 магистральных сосудах головы в течение 30 мин.

При эндогенной интоксикации (терминальная уремия, печеночная энцефалопатия, гиперосмолярная кома и др.) диагноз смерти мозга устанавливается после принятия всех возможных мер, направленных на коррекцию метаболических нарушений. В этом случае такой диагноз устанавливается на основании признаков смерти мозга при экзогенной интоксикации.

Решение о наступлении смерти мозга должно приниматься комиссией врачей, в состав которой обязательно входит невропатолог и не может быть включен трансплантолог. Такая комиссия подчас должна решать весьма сложную морально-этическую проблему: признание смерти человека, у которого может сохраняться работа сердца и обычно обеспечивается газообмен в легких с помощью аппарата ИВЛ (см. также Приложение по II тому).

23.2.3. Некоторые клинические формы коматозного состояния

Апоплексическая кома. Следствие острого нарушения мозгового кровообращения — обычно проявление геморрагического, реже массивного ишемического инсульта, чаще возникает в бассейне внутренней сонной артерии. При кровоизлиянии в мозг кома возникает остро, чаще в период бодрствования. Нарушение сознания может сопровождаться психомоторным возбуждением. Лицо больного багровое, дыхание стерторозное, отмечается повторная рвота, возможны расстройства глотания. Пульс напряженный. Артериаль-

ное давление обычно высокое (исключение — кровоизлияния при разрывах аневризмы), возможны проявления менингеального синдрома. На стороне, противоположной патологическому очагу в мозге, развивается гемиплегия или гемипарез, при этом гемисиндром проявляется снижением силы смыкания век, "вялостью" верхнего века, отдуванием щеки при дыхании (симптом "паруса", или симптом "курения трубки"), снижением скулового рефлекса, более быстрым падением пассивно приподнимаемых конечностей, гипотонией мышц (в связи с этим на стороне гемиплегии "распластанное" бедро), ротацией стопы кнаружи (рис. 23.1), меньшей выраженностью симптома Кернига, похолоданием и цианозом конечностей. При этом сухожильные рефлексы на стороне гемипареза в острейшем периоде чаще снижены, затем повышаются, подошвенные рефлексы отсутствуют или извращены (реакция разгибания), появляются патологические пирамидные знаки (симптом Бабинского и т. п.). На стороне кровоизлияния в мозг часто повышен скуловой рефлекс Бехтерева. В случае проникновения крови в желудочковую систему, отека ствола мозга возможны проявления горметонии. Спустя несколько часов появляется примесь крови в ЦСЖ. Отек дисков зрительных нервов может развиваться в течение 12—24 ч. Множественные кровоизлияния в сетчатку обычны при разрыве аневризмы (синдром Терсона).

При ишемическом инсульте коматозное состояние возможно и обычно развивается подостро, чаще в ночное время, нередко после повторных преходящих нарушений мозгового кровообращения. Характерны бледность покровных тканей, пониженное артериальное давление, глухие тоны сердца, на стороне инсульта иногда ослабление пульса на внутренней сонной артерии; на стороне, противоположной патологическому процессу, выявляются признаки гемиплегии или гемипареза, которые могут быть такими же, как и при геморрагическом инсульте. Если ишемический инсульт обусловлен эмболией мозгового сосуда, то развитие коматозного состояния происходит остро и нередко сопровождается локальными или общими судорогами. Уточнению характера инсульта способствуют диагностический поясничный прокол и результаты исследования ЦСЖ, а также КТ-, МРТ-исследования.

Апоплексиформная кома при инфаркте миокарда (кардиогенный шок). Кома развивается остро в связи с нарушением обшей и мозговой гемодинамики, возникшим в связи с инфарктом миокарда. Обычны одышка, цианоз, снижение артериального давления, пульс учащенный, реже (при атриовентрикулярной блокаде) замедленный, слабый, иногда нитевидный; при этом возможны экстрасистолия, мерцательная аритмия, иногда проявляется акроартериоспастический рефлекс, характеризующийся исчезновением пульса на артериях конечностей. Возможны также психомоторное возбуждение, эйфория, галлюцинации, эпилептиформные припадки, абдоминальные и ренальные симптомы, гипертермия. В крови отмечаются лейкоцитоз, увеличенная СОЭ, повышение концентрации ферментов (аминотрансферазы, лактатдегидрогеназы). На ЭКГ выявляются признаки инфаркта миокарда.

Инфекционно-токсическая кома при менингитах. Кома возникает при менингитах, чаще гнойных, особенно менингококковых и пневмококковых менингитах. Кома при менингитах обусловлена интоксикацией, ликворо- и гемодинамическими расстройствами, вторичным нарушением функции коры надпочечников, отеком мозга. Чаше развивается остро на фоне общих инфекционных и токсических проявлений, признаков менингеального синдрома. Пульс замедлен или учащен, аритмичен. Отмечаются тахипноэ, нарушения



Рис. 23.1. Больная с гемипарезом в коматозном состоянии.
На стороне гемипареза снижено напряжение верхнего века, сглажена носогубная складка, опущен угол рта, при дыхании "парусит" щека (а); ротация стопы (б).

ритма дыхания, лабильный мышечный тонус, часто признаки поражения черепных нервов. Возможны геморрагическая сыпь (синдром Уотерхауса—Фридериксена, признающийся признаком менингококкемии), судорожные пароксизмы, иногда эпилептический статус, высокое ликворное давление, клеточно-белковая диссоциация в ЦСЖ. При гнойном и туберкулезном менингитах снижено содержание в ЦСЖ глюкозы и хлоридов.

Кома при энцефалитах. Кома, возникающая при энцефалитах различной этиологии и обусловленная непосредственным поражением ткани мозга, гемодинамическими изменениями в ней, интоксикацией, отеком мозга, развивается обычно остро на фоне признаков общей инфекции, поражения мозга и его оболочек. Выражены общемозговые, а также очаговые неврологические симптомы. Обычна ликворная гипертензия, возможна ксантохромия ЦСЖ или его геморрагическая окраска (при геморрагических энцефалитах). Повышено содержание в ЦСЖ белка и глюкозы.

Гипоксическая (респираторная) кома. Кома развивается на фоне дыхательной недостаточности при хронических бронхолегочных заболеваниях, поражениях дыхательной мускулатуры, неправильном проведении искусственной вентиляции легких (ИВЛ), нарушении функции ретикулярной формации ствола, в частности так называемого дыхательного центра. Основную роль в патогенезе играет гипоксия, респираторный метаболический ацидоз с нарушениями микроциркуляции и электролитного баланса. При острой гипоксии мозга развитие комы бурное, при хронической — постепенное, тогда коме предшествуют цефалгии, астериксис, мышечные фасцикуляции, иногда миоклонии, а также вялость, патологическая сонливость, оглушение, сопор. Лицо при коме одутловатое, цианотичное, зрачки чаще сужены, шейные вены вздуты, возможны периферические отеки, снижение мышечного тонуса, часто выслушивается обилие хрипов в легких, иногда, напротив, "немые" легкие. Возможны тахикардия, аритмия, снижение артериального давления, элементы бульбарного или псевдобульбарного синдромов, патологические пирамидные и менингеальные симптомы.

При длительной гипоксии развивается полицитемия, иногда лейкоцитоз, эозинофилия. Отмечаются выраженное снижение Pa^{0} и повышение Pa^{co}, рентгенологические признаки легочной патологии. На^КГ выявляются **сим**птомы перегрузки правых отделов сердца.

Пернициозно-анемическая кома. Кома возникает при быстро прогрессирующей анемии, ведущей к резкой гипоксии мозга, сочетающейся с дефицитом витамина В^. Коме предшествуют нарастающие анемия, прогрессирующая слабость, сонливость, повторные обмороки. Характерны гипотермия, выраженная бледность покровных тканей, гипотония мышц, сухожильная арефлексия, тахипноэ, тахикардия, низкое артериальное давление, рвота, гиперхромная анемия, лейкоцитопения, тромбоцитопения, мегалоцитоз. В пунктате костного мозга выявляются признаки мегалобластического кроветворения.

Травматическая кома. Кома, обусловленная тяжелым травматическим повреждением мозга, его сосудов и оболочек, нарушением гемо- и ликвородинамики и отеком мозга, развивается чаще в момент травмы. Характеризуется общемозговой и очаговой неврологической симптоматикой. Возможны мидриаз, анизокория, плавающий взор, симптом Мажанди—Гертвига, снижение артериального давления, брадикардия, тахипноэ, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, высокое ликворное давление и нередко измененная ЦСЖ. При краниографии возможно выявление костных повреждений. На КТ и МТР могут быть выявлены очаги кровоизлияния, контузии мозга, зоны его отека.

Малярийная кома. Кома возникает во время тяжелого приступа малярии (чаще тропической) с явлениями гемолиза и гемодинамическими расстройствами, нарушением функций надпочечников, отеком мозга. Характерны гипертермия до 40—41 °С, зрачки узкие, кожа бледная, иногда желтоватая с

землистым оттенком, повышение мышечного тонуса, тризм, дыхание учащенное, аритмичное, тахикардия, артериальное давление низкое, гепатомегалия, спленомегалия. Возможны менингеальные симптомы, судорожные пароксизмы. В крови обнаруживают плазмодии малярии, отмечаются гипохромная анемия, моноцитоз, увеличение СОЭ, уробилинурия.

Печеночная кома. Кома возникает при выраженной недостаточности функций печени в связи с острым или хроническим гепатитом, циррозом печени, при наличии портокавальных анастомозов. Основную роль в патогенезе играют снижение антитоксической функции печени, скопление в тканях организма аммиака, фенолов, тирамина и пр., нарушение электролитного баланса. Развитие комы чаще постепенное, происходит на фоне астении, сонливости, оглушения, диспепсических расстройств, признаков геморрагического синдрома. Характерны желтуха, кровоизлияния в кожу, расчесы, расширенные зрачки, мышечная ригидность, нарушения ритма дыхания, снижение артериального давления, изменения размеров и консистенции печени; возможны увеличение селезенки, асцит и другие признаки портальной гипертензии, менингеальные симптомы. Для печеночной комы обычны анемия макроцитарного типа, билирубинемия, азотемия, снижение в крови уровня протромбина, холестерина, глюкозы, увеличение в плазме содержания аминофераз, щелочной фосфатазы. В моче обнаруживают кристаллы билирубина, тирозина, лейцина. При быстро прогрессирующем нарушении функции печени прогноз хуже.

Уремическая кома. Кома возникает на фоне острой или хронической почечной недостаточности. В первом случае причиной могут быть шок, коллапс, осложнение некоторых инфекционных заболеваний (геморрагическая лихорадка, лептоспироз), во втором — хронические почечные заболевания (гломерулонефрит, пиелонефрит, нефрит наследственный или в связи с системным заболеванием, поликистоз, амилоидоз почек, диабетический гломерулонефроз и др.). При этом играют роль падение диуреза, диспротеинемия, нарушения электролитного баланса и кислотно-основного состояния, анемия, интоксикация. Начало комы постепенное, ей могут предшествовать головная боль, ухудшение зрения, зуд, тошнота, рвота, сонливость, судороги, помрачение сознания. При коме кожа сухая, бледная; часто развиваются отеки, петехиальные геморрагии, фибрилляции мышц, нарушение ритма дыхания, запах аммиака изо рта; обычны гипертрофия левого желудочка сердца, возможен шум трения перикарда, анурия, анемия, лейкоцитоз, азотемия; повышается ускоренная СОЭ, снижение рН и резервной щелочности крови, гипокальциемия и другие нарушения электролитного баланса, гипоизостенурия, альбуминурия, цилиндрурия, возможна гематурия.

Хлоргидропеническая кома. Кома возникает в связи с потерей воды и кислотных ионов при неукротимой рвоте в случаях отравления, при стенозе привратника, панкреатите, почечной недостаточности, при токсикозе в первой половине беременности. Обезвоживание сопровождается метаболическим алкалозом, нарушениями микроциркуляции, гидратации клеток и угнетением их функций. Развитию комы способствуют бессолевая диета, применение диуретиков, надпочечниковая недостаточность. Коме предшествуют прогрессирующая обшая слабость, апатия, анорексия, жажда, головная боль, повторные обмороки. Для этой формы комы характерны сухость кожи и слизистых оболочек, низкий тургор тканей, гипотермия, поверхностное дыхание, тахикардия, снижение артериального давления, возможны коллаптоидное со-

стояние, напряжение передней брюшной стенки, широкие зрачки, сухожильная гипорефлексия, фасцикулярные подергивания, миоклонии, полиглобулия, умеренная азотемия, гипохлоремия, гипокальциемия.

Эклампсическая кома. Кома возникает во второй половине беременности, обычно на фоне нефропатии (артериальная гипертензия, отеки, протеинурия). При этом значимы изменения мозговой гемодинамики, гипоксия и отек мозга, выраженное повышение внутричерепного давления. Коме предшествуют резкая головная боль, боли в эпигастрии, рвота, фасцикулярные подергивания, переходящие в судорожные пароксизмы, оглушенность, сопор. Характерны потеря сознания, расширение зрачков, сухая, гиперемированная кожа, цианоз лица, выделение изо рта пенистой слюны, высокое артериальное давление, повышение мышечного тонуса, тризм, приступы тонических и клонических судорог, при этом отмечаются расстройство дыхания, храп, асфиксия, судороги, нередко выявляются повышение сухожильных рефлексов, патологические рефлексы, менингеальные симптомы. Возможно развитие очаговой неврологической симптоматики, сопряженной с отеком мозга или с кровоизлиянием в мозг. Обычны лейкоцитоз, увеличение СОЭ, гипернатриемия, гиперкалиемия, метаболический ацидоз, азотемия, альбуминурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия. Ликворное давление высокое. Плод нередко погибает от гипоксии.

Ацетонемическая кома. Кома развивается у детей в возрасте 1 год — 10 лет при нарушениях жирового обмена, которые могут возникать при нерациональном питании, гепатитах, инфекционных заболеваниях, ведущих к накоплению в крови кетоновых тел и ацетона, к развитию ацидоза, обшей интоксикации. Результатом таких изменений метаболизма является расстройство функций печени, почек, нервной системы. Коме предшествуют головная боль, общая слабость, рвота без видимых причин, повторяющаяся до 20 раз в сутки. По мере прогрессирования рвоты нарастает жажда, потливость сменяется сухостью покровных тканей, возможны гипертермия, судороги. Обычны усиливающиеся схваткообразные боли в животе, задержка стула, эмоциональная лабильность, двигательное беспокойство. С нарастанием интоксикации могут появляться бред, двигательное возбуждение, сменяющееся вялостью, патологической сонливостью, загруженностью; при этом нередко появляется менингизм. Для комы характерны заостренные черты лица, синева под глазами, кожные покровы бледно-серые, при длительной рвоте — сухие, тургор тканей снижен, сухожильная гипорефлексия, снижение мышечного тонуса, дыхание типа Куссмауля, запах ацетона изо рта, артериальное давление низкое, гиперкетонемия, возможно некоторое снижение концентрации глюкозы в крови, ацидоз. В моче отмечаются следы белка, лейкоциты, цилиндры, в кале — большое количество жира.

Кома, вызванная отравлением оксидом углерода. Коматозное состояние чаще обусловлено отравлением выхлопным газом, возникает также у "угоревших" Вдыхание СО ведет к образованию карбоксигемоглобина и развитию гемической гипоксии, к токсическому влиянию на клетки, при этом особенно страдает нервная ткань. Коме предшествуют головная боль, ощущение сдавливания в височных областях, головокружение, одышка, сердцебиение, тошнота, рвота, оглушенность, иногда психомоторное возбуждение, гиперкинезы. При коме отмечаются гипертермия, гиперемия, геморрагические высыпания, мидриаз. Дыхание поверхностное, иногда стерторозное (хрипяшее, шумное), тахикардия, нередко аритмия, артериальное давление низкое, возможен кол-

лапе. Возникают непроизвольные мочеиспускание и дефекация, клонусы стоп, симптом Бабинского, хореический гиперкинез, иногда опистотонус, ригидность затылочных мышц. Отмечаются лейкоцитоз, эритроцитоз, гипергемоглобинемия, карбоксигемоглобинемия, иногда гипергликемия, азотемия, метаболический ацидоз.

Кома, вызванная отравлением фосфороорганическими соединениями (ФОС). Кома обусловлена отравлением (через кожу, с вдыхаемым воздухом или с пищей) ФОС, применяемыми в быту (тиофос, хлорофос, меркаптофос, карбофос и т. п.). ФОС ингибируют холинэстеразу, что приводит к накоплению ацетилхолина, возбуждению холинореактивных систем с выраженными вегетативными расстройствами и нарушениями деятельности центральной нервной системы. Начало бурное: боль в животе, диарея, обильный пот, миоз, миофибрилляции, судороги. При коме появляется неприятный резкий ароматический запах изо рта, отмечаются цианоз, расширение зрачков, ларинго- и бронхоспазм, дыхание поверхностное, аритмичное, иногда типа Чейна—Стокса, брадикардия, неустойчивость артериального давления, систолический шум, гепатомегалия, нередко судороги, паралич дыхательной мускулатуры. Повышение содержания гемоглобина и эритроцитов в крови, снижение активности холинестеразы, альбуминурия и гематурия.

Кома, вызванная хлорированными углеводородами. Кома обусловлена отравлением (с вдыхаемым воздухом или пищей) хлорированными углеводородами (дихлорэтан, тетрахлоридуглерод и др.), вызывающими глубокое угнетение функций ЦНС, депрессию дыхания, быстрое развитие гипоксии и ацидоза, выраженные метаболические нарушения. Коме предшествуют головная боль, гиперсаливация, тошнота, многократная рвота желчью, возможен коллапс. Психомоторное возбуждение сменяется сонливостью, потерей сознания. При коме появляется характерный ароматический запах изо рта, напоминающий запах хлороформа. Лицо гиперемировано, влажное от пота, склеры инъецированы, отмечаются мидриаз, геморрагический диатез. Дыхание поверхностное, резкое, иногда аритмичное или типа Чейна—Стокса, брадикардия, аритмия, артериальная гипотензия, возможен коллапс. Печень увеличена, живот вздут, происходит непроизвольная многократная дефекация, стул жидкий с примесью крови, резким запахом. Содержание гемоглобина и эритроцитов в крови повышено, гематокрит высокий, лейкоцитоз, лимфоцитопения, гипогликемия. Кроме того, отмечаются альбуминурия, цилиндрурия, гематурия, выделение с мочой дихлорэтана или тетрахлорида углерода.

"Голодная" кома. Алиментарно-дистрофическая кома. Кома может развиться при алиментарной дистрофии III степени в связи с дефицитом в организме белков, углеводов, витаминов, что ведет к дистрофии и функциональной недостаточности практически всех органов, к анемии, угнетению ферментативной деятельности, теплопродукции, окислительно-восстановительных процессов, к нарушению водно-электролитного обмена. Возможны безбелковые отеки. Коме обычно предшествуют повторные "голодные" обмороки. Характерны бледность покровных тканей, кахексия, периодически тонические судороги, поверхностное дыхание, брадипноэ, артериальная гипотензия, изменения сердечного ритма, тоны сердца глухие, непроизвольные мочеиспускание и дефекация, лейкоцитопения, тромбоцитопения, выраженная гипопротеинемия, гипохолестеринемия, гипогликемия.

Гипертермическая кома (тепловой удар, солнечный удар). Кома, обусловленная перегреванием организма, особенно в сочетании с физической пере-

грузкой, ведущим к водно-электролитным и гемодинамическим нарушениям, вызывающим отек мозга, развивается обычно постепенно. Перед потерей сознания возникают головная боль, шум в ушах, головокружение, вялость, одышка, тахикардия, диспепсические нарушения, оглушенность. Для комы характерны гиперемия, гипертермия, мидриаз, горячая и сухая кожа, поверхностное учащенное дыхание, иногда нарушение его ритма, артериальная гипотензия, гипо- или арефлексия, иногда патологические рефлексы, менингеальные симптомы. Обычны гиповолемия, лейкоцитоз, гипохлоремия, протеинурия, цилиндрурия, возможны гипокалиемия, гипонатриемия, проявления диссеминированного внутрисосудистого свертывания, недостаточности функции печени. Возникает в любом возрасте. К развитию комы предрасполагают атеросклероз, сердечная недостаточность, особенно у больных, принимающих диуретики, а также сахарный диабет, алкоголизм, расстройства потоотделения.

Тепловое истощение (тепловой шок). Шок возникает вследствие недостаточности ответной реакции сосудов сердца на экстремально высокую температуру и развивается чаще у пожилых людей, принимающих мочегонные препараты. Предшествовать шоку могут слабость, головокружение, головная боль, анорексия, тошнота, рвота, позыв на дефекацию, обморок. Может развиться как в процессе работы, так и в покое. Начало шока внезапное. В острой стадии кожа пепельно-серая, холодная, влажная, зрачки расширены, артериальное давление низкое, температура тела нормальная или несколько снижена. В положении лежа в прохладном помещении обычно происходит спонтанное восстановление сознания. В тяжелых случаях следует прибегнуть к вливанию изотонического раствора натрия хлорида или цельной крови.

Гипопитуитарная (гипофизарная) кома. Кома возникает в связи с нарушением функции аденогипофиза, обусловленным интраселлярной опухолью, длительной кортикостероидной или лучевой терапией, синдромом Шихена, ведущим к полигландулярной недостаточности, вызывающей нарушения функций практически всех органов и систем, включая и центральную нервную систему. Коме предшествуют нарастающая общая слабость, апатия, головная боль, анорексия, тошнота, прогрессирующее похудание, аменорея или импотенция, вегетативные и трофические расстройства, депрессия, возможно развитие галлюцинаторно-бредового состояния. Для комы характерны гипотермия, бледная сухая кожа, атрофия и гипотония мышц, редкий, мягкий пульс, низкое артериальное давление, нормохромная анемия, лейкоцитопения, лимфоцитоз, эозинофилия, гипохолестеринемия, гипогликемия, понижение экскреции 17-кето- и 17-оксикетостероидов с мочой. При краниографии возможно выявление деструкции стенок и увеличение турецкого седла, ладьевидной его формы.

Гипотиреоидная кома. Кома возникает при гипотиреозе с вторичными нарушениями окислительно-восстановительных процессов, гуморальной регуляции функций ЦНС и других органов и систем. Предшествуют коме прогрессирующая слабость, адинамия, сонливость, бледность и сухость кожи, отеки, брадикардия, артериальная гипотензия, возможны судороги. Для комы характерны гипотермия (до 35 °С и ниже), бледная кожа, иногда с желтушным оттенком, утолщенная, сухая, холодная, одутловатое лицо, веки отечные, отеки туловища, конечностей, редкое, поверхностное дыхание, брадикардия, низкое артериальное давление, гипо- или арефлексия, олигурия. Часто отмечается анемия, повышенная СОЭ, диспротеинемия, гиперхоле-

стеринемия, фосфолипидемия, гипохлоремия, снижение содержания тиреотропного гормона гипофиза и тиреоидных гормонов, респираторный ацидоз.

Диабетическая кома. Кома возникает у больных сахарным диабетом в связи с недостаточностью продукции инсулина, ведущей к снижению усвоения глюкозы, к гипергликемии с гиперосмией плазмы, к нарушениям обмена с кетозом, ацидозом, глубоким угнетением функций центральной нервной системы. Вариабельность патогенеза позволяют выделять 3 формы диабетической комы: кетонемическая гипергликемическая, гиперосмолярная и гиперлактацидемическая.

Кетонемическая гипергликемическая кома. Кома обусловлена главным образом метаболическим ацидозом вследствие снижения утилизации кетоновых тел при избыточном кетогенезе в печени, резком уменьшении щелочных резервов, нарушением катионного состава клеток. Для кетонемической гипергликемической комы характерны шумное глубокое дыхание по типу Куссмауля, запах ацетона изо рта, снижение тонуса глазных яблок, узкие зрачки, сухая кожа, чаще бледная, тахикардия, снижение артериального давления, возможно развитие коллапса, олиго- или анурия, рвота, сухой язык, мышечная гипотония, гипо- или арефлексия, иногда положительный симптом Кернига. Обычны гипергликемия, кетонемия, снижение pH крови, возможны гипонатриемия, гипокалиемия, гипохлоремия, гиперазотемия, наличие глюкозы и ацетона в моче, относительная плотность мочи повышена.

Гиперосмолярная кома. Это вариант диабетической комы, обусловленный резкими нарушениями кровоснабжения, гидратации и катионного состава клеток мозга при высоком осмотическом диурезе с потерей солей, развитием гиповолемии, снижением артериального давления и другими расстройствами гемодинамики, ведущими к снижению фильтрации в почках, усугубляющему гиперосмоляцию плазмы. Кома может быть спровоцирована злоупотреблением углеводами, приемом диуретиков, интеркуррентными заболеваниями. Для комы характерны гипертермия, сухость кожи, нистагм, тоническое расходящееся косоглазие, учащенное глубокое дыхание без запаха ацетона, тахикардия, аритмия, низкое АД, при коллапсе — анурия. Возможно развитие гемипареза, судорог, менингеального синдрома. Обычны отсутствие кетонемии, резкая гипергликемия, повышение гематокрита, уровня мочевины и осмолярности крови, лейкоцитоз, повышенная СОЭ. Возможна протеинурия, при этом ацетон в моче не определяется.

Гиперлактацидемическая кома. Этот вариант диабетической комы развивается обычно в условиях гипоксии. К ее развитию предрасполагают инфекционные болезни, применение бигуанидов при печеночной или почечной недостаточности. В патогенезе ведущую роль играют метаболический ацидоз с резким увеличением уровня лактата за счет повышения анаэробного гликолиза. Кома развивается медленно с постепенным нарастанием признаков ацидоза и расстройства сознания. Характерны сухость и бледность кожи, амимия, мидриаз, изменение глубины и ритма дыхания, нередко появляется дыхание по типу Куссмауля, тахикардия, снижение АД, гипо- или арефлексия, иногда менингеальные симптомы. Обычны нерезкая гипергликемия, иногда нормогликемия, увеличение содержания лактата в крови с повышением соотношения лактат/пируват, снижение содержания бикарбоната и резервной щелочности крови с низким pH. Кетоацидоз отсутствует.

Гипогликемическая кома. Кома, обычно возникающая у больных сахарным диабетом при передозировке сахаропонижающих препаратов или при

гиперинсулинизме в связи с наличием инсулинопродуцирующей опухоли поджелудочной железы, обусловливающим развитие гипогликемии и снижение утилизации глюкозы в головном мозге. Кома возникает остро или подостро с чувства голода, сопровождающегося общей слабостью, обильным потоотделением, сердцебиением, дрожью во всем теле, страхом, психомоторным возбуждением. Возможны неадекватные поведенческие реакции, диплопия. Характерны бледность, гипергидроз, тонико-клонические судороги, гипертония мышц, сменяющаяся снижением мышечного тонуса. Возможны расстройство глотания, тахикардия, аритмия. Артериальное давление чаще снижено, отмечаются сухожильная гипорефлексия, иногда симптом Бабинского, гипогликемия. Запаха ацетона в выдыхаемом воздухе нет.

Надпочечниковая кома (гипокортикоидная). Гипокортицизм с резким снижением содержания глюко- и минералокортикоидов возникает при остром поражении надпочечников, синдроме Уотерхауса—Фридериксена, при аддисоновой болезни, быстрой отмене глюкокортикоидной терапии. Развивающиеся на этом фоне нарушения водно-электролитного обмена приводят к вторичным расстройствам сосудистого тонуса и сердечной деятельности. Начало постепенное, реже — острое, нередко на фоне стрессовых ситуаций, инфекций. Проявляется общей слабостью, утомляемостью, анорексией, тошнотой, диареей, снижением артериального давления, ортостатическими обмороками, иногда коллапсом. Для комы характерны гипотермия, бронзовая окраска кожи, гиперпигментация кожных складок, рубцов, геморрагический синдром. Обычны снижение массы тела, мышечная ригидность, арефлексия, дыхание поверхностное, иногда по типу Куссмауля, пульс мягкий, низкое артериальное давление, повторные рвоты, диарея, судорожные пароксизмы, гипонатриемия, гипохлоремия, гиперкалиемия, гипогликемия, возможны азотемия, лимфоцитоз, моноцитоз, эозинофилия. Снижено выделение калия, 17-кетостероидов, 17-оксикортикостероидов.

23.2.4. Лечение при коматозных состояниях

Больной в коме обычно нуждается в интенсивной терапии и нередко в реанимационных мероприятиях. В связи с этим лечение больного следует проводить в условиях отделения реанимации, где возможно обеспечить необходимое обследование, мониторирование, лечение и уход.

Интенсивная терапия складывается из коррекции и поддержания основных жизненно важных функций (посиндромное лечение). При лечении ставятся следующие цели: предупреждение и лечение гипоксии и отека мозга; обеспечение нормальной вентиляции легких (по показаниям — интубация трахеи или трахеотомия, ИВЛ), поддержание общей и мозговой гемодинамики, улучшение метаболизма; дезинтоксикация, борьба с отеком мозга, гипертермией; компенсация нарушений водно-электролитного обмена; восстановление и сохранение КОС, проведение в случае необходимости противошоковых мероприятий, удовлетворение энергетических потребностей организма; контроль за функциями тазовых органов, предупреждение и лечение осложнений (ателектаз, эмболия легочной артерии, отек легких, пневмония и др.), профилактика и лечение пролежней и др.

Параллельно с проведением реанимационных мероприятий принимаются меры, направленные на уточнение диагноза (уточнение анамнеза, клинические и лабораторные, а также необходимые дополнительные методы обсле-

дования). При этом, опираясь на наиболее вероятные представления об основном заболевании, обусловившем развитие комы, должна проводиться этиологическая и патогенетическая терапия, характер которой может быть различным, но во всех случаях цель одна — выведение как можно быстрее больного из коматозного состояния.

Этиологические и патогенетические лечебные мероприятия зависят от результатов клинических и лабораторных исследований. К ним могут быть отнесены введение инсулина при кетоацидозе, применение соответствующих антидотов, плазмафереза при отравлениях, лечение большими дозами витамина Bj при алкогольной коме, синдроме Вернике, назначение налоксона при передозировке наркотических препаратов, лечение антибиотиками (при гнойном менингите), введение противосудорожных средств (при эпилептическом статусе), гемодиализ (при почечной недостаточности) и т. д.

С целью выведения из коматозного состояния больных с черепно-мозговой травмой, сопровождающейся развитием эпидуральной или субдуральной гематомы, в некоторых случаях кровоизлияния в мозг, а также при внутричерепных новообразованиях, особенно при окклюзии ликворных путей, выраженном отеке мозга, смещении и вклинении мозговой ткани, показано нейрохирургическое вмешательство.

В процессе лечения больного в коматозном состоянии необходим тщательный уход, обеспечивающий поддержание жизнеспособности и профилактику осложнений.

После выведения больного из коматозного состояния особое внимание должно быть уделено лечению основной патологии, а также (при необходимости) реабилитационным мероприятиям.

Глава 24
ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФЕКТЫ И АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПА, ГОЛОВНОГО МОЗГА, ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

24.1. Общие положения

Аномалии (от греч. anomalia — отклонение, имеется в виду отклонение от нормы, от общей закономерности, неправильность) — структурные отклонения от нормы, обусловленные нарушениями пренатального развития; они представляют собой врожденные дефекты, которые проявляются при рождении или в раннем детском возрасте. Выраженные аномалии называют **пороками развития.** Пороки развития, при которых оказывается обезображенной какая-либо часть организма или все тело, иногда называют **уродствами** или обозначают французским словом "monstre", однако эти термины вызывает возражение с точки зрения этики и деонтологии.

Под врожденными аномалиями подразумеваются отклонения от нормы в строении отдельных частей тела, органов и тканей. Возможны врожденные аномалии процессов метаболизма; следствием их могут быть, в частности, различные варианты олигофрении.

По этиологическому признаку различают 3 группы врожденных аномалий: а) ***наследственные,*** возникшие в результате наследованных или спонтанных мутаций; наследственные аномалии можно разделить на геномные, хромосомные и генные; б) ***экзогенные,*** обусловленные инфекционными или токсическими тератогенными повреждениями эмбриона или плода и в) ***мультифакторные.***

К врожденным аномалиям относятся различные формы нарушения развития органов и тканей. **1. Агенезия** — полное врожденное отсутствие органа. 2. **Аплазия** — врожденное отсутствие органа при наличии его сосудистой ножки. 3. Отсутствие или недоразвитие отдельных частей тела и органов, при этом недостаточность их развития нередко обозначается составным термином, включающим греческое слово **oligos** (малый) и название дефектного органа: например, олигогерия — недостаточность мозговых извилин, олигодактилия — недостаточное число пальцев. 3. **Врожденная гипоплазия** — недоразвитие органа, проявляющееся недостаточностью его массы или размеров. Различают простую и диспластическую формы гипоплазии. При простой форме нет качественных изменений структуры и функций органа; диспластическая же гипоплазия сказывается на функциональном состоянии органа (например, диспластическая гипоплапзия глаза или микрофтальм сопровождаются нарушением зрения). **4. Врожденная гипотрофия** — уменьшение массы тела плода или новорожденного. 5. **Врожденная гиперплазия,** или **гипертрофия,** — относительное увеличение массы части тела или органа. 6. **Макросомия (гигантизм)** — увеличение тела или его части; при увеличении отдельных органов или их частей иногда применяется греческий термин pachis (толстый): например, пахиакрия — утолщение фаланги пальца, пахиги-

рия — утолщение мозговой извилины. 7. **Гетеротопия** — наличие клеток, тканей или целого участка органа в другом органе или в тех частях того же органа, в которых их быть не должно, например наличие грушевидных клеток Пуркинье в зернистом слое коры мозжечка. Гетеротопия тканей характерна для некоторых опухолей, например тератомы, дермоидной кисты, холестеатомы. 8. **Гетероплазия** — нарушение дифференцировки ткани, также может быть основой опухолевого роста. 9. **Эктопия** — смещение органа, расположение его не на обычном месте. 10. **Удвоение** — увеличение в 2 раза количества органов или их частей; приставка "поли" (от греч. polis — много) означает увеличение их количества в неопределенное число раз, например полидактилия, полигерия. 11. **Атрезия** — полное отсутствие сосуда, канала или отверстия, например атрезия водопровода мозга, атрезия наружного слухового прохода. 12. **Стеноз** — сужение сосуда, канала или отверстия. 13. **Неразделение** органов, частей тела. Названия аномалий, при которых имеется неразделение конечностей или их частей, имеют приставку "sym" или "syn" (вместе), например симподия неразделение ног, синдактилия — неразделение пальцев. Возможно и неразделение двух симметрично или асимметрично развитых однояйцевых близнецов. Неразделившуюся двойню ("сиамские близнецы") называют пагами, добавляя к этому слову латинское название частей тела, которыми они соединены, например при сращении головами — краниопаги, грудной клеткой — торакопаги и т. п. 14. **Персистирование** — сохранение структур, в норме исчезающих к определенному периоду эмбрионального развития. Персистирование эмбриональной ткани может стать причиной развития опухолей, возникающих вследствие дизэмбриогенеза (по теории Конгейма), например краниофарингиома (см. главу 38). 15. **Дизрафия** — незаращение эмбриональной срединной щели — незаращение верхней губы, неба, дужек позвонков и т. д. 16. **Инверсия** — обратное (зеркальное) расположение органов.

Пренатальное, в частности эмбриональное, развитие нервной системы — сложнейший процесс, который может быть нарушен под влиянием разных причин, в том числе унаследованных особенностей генофонда и эндогенных или экзогенных влияний, прежде всего внутриутробных травм, инфекции и интоксикации. Характер возникающих при этом аномалий во многом зависит от фазы развития нервной системы; стадии формирования нервной трубки (первые 3,5—4 нед), формирования мозговых пузырей (4—5-я неделя), коры больших полушарий (6—8-я неделя) и т. д. Вследствие этих причин могут возникать разнообразные дефекты развития головного и спинного мозга, черепа и позвоночника. Эти пороки могут встречаться изолированно или в различных сочетаниях.

Вторичные нарушения развития и деформации черепа и мозга во внутриутробном периоде, во время родов или в раннем детстве, а также в более позднем возрасте могут быть следствием травматических повреждений, инфекционных заболеваний, а иногда и неуточненных обстоятельств. Вторичные деформации тканей головы и мозга могут быть обусловлены преждевременным сращением черепных костей, гидроцефалией, рахитом, болезнью Педжета, мраморной болезнью и пр.

На долю нарушений развития ЦНС приходится более 30 % всех аномалий, обнаруживаемых у детей [Huidi C, Dixian J., 1980]. Частота врожденных аномалий развития ЦНС варьирует, средний ее показатель 2,16 на 1000 родившихся.

24.2. Краниосиностоз, краниостеноз

Одной из причин аномалий черепа является преждевременное и иногда неравномерное окостенение черепных швов — **краниосиностоз** (от греч kranion — череп и sinostosis — сращение). В норме у новорожденных детей все кости свода черепа не сращены, передний и задний родничок открыты. Задний родничок закрывается к концу 2-го месяца, передний — в течение 2-го года жизни. К концу 6-го месяца жизни кости свода черепа соединяются между собой плотной фиброзной мембраной. К концу 1-го года жизни размер головы ребенка составляет 90 %, а к 6 годам он достигает 95 % от размера головы взрослого человека. Смыкание швов путем соединения зубчатых краев костей начинается к концу 1-го года жизни и полностью заканчивается к 12—14-летнему возрасту.

Преждевременное и неравномерное зарастание родничков и черепных швов у детей ведет к развитию краниостеноза (от греч kranion — череп и stenosis — сужение) и, следовательно, к недостаточности объема полости мозгового черепа, препятствующей нормальному развитию мозга и ведущей к созданию условий для ликвородинамических нарушений. Частота краниостеноза 1 на 1000 новорожденных. При краниостенозе обычно повышено внутричерепное давление, в связи с этим характерна гипертензионная головная боль, возможны развитие застойных дисков зрительных нервов с последующей их вторичной атрофией и нарушением зрения, отставание в умственном развитии (подробнее о внутричерепной гипертензии см. в главе 20).

Различают первичный (идиопатический) и вторичный краниосиностозы. Развитие вторичного краниосиностоза может быть обусловлено различными причинами. К ним могут быть отнесены витамин D-дефицитный рахит, гипофосфатемия, передозировка тиреоидного гормона в случаях лечения врожденной гипотиреоидной олигофрении (кретинизма).

Зарастание швов черепа не только преждевременное, но и неравномерное, обычно ведет к деформации черепа. В процессе контроля за развитием формы мозгового черепа учитывается так называемый *черепной индекс* ***(ЧИ)*** — соотношение поперечного размера черепа к продольному его размеру, умноженное на 100. При нормальном (среднем) соотношении поперечного и продольного размеров головы (при мезоцефалии) черепной индекс у мужчин составляет 76—80,9, у женщин — 77—81,9.

При преждевременном зарастании сагиттального шва (сагиттальном синостозе) развивается **долихоцефалия,** при которой череп увеличивается в переднезаднем направлении и оказывается уменьшенным в поперечном размере. В таких случаях голова оказывается узкой и удлиненной. ЧИ при этом меньше 75.

Вариант долихоцефалии, обусловленной преждевременным заращением сагиттального шва (рис. 24.1), при котором возникает ограничение роста черепа в поперечном направлении и оказывается избыточным рост его в длину, могут быть **скафоцефалия** (от греч. skaphe — лодка), **цимбоцефалия** (ладьевидная голова, килеголовость), при которой формируется длинная узкая голова с выступающими лбом и затылком, напоминающая перевернутую вверх килем лодку. **Седловидным** называется удлиненный в продольном направлении череп с вдавлением в теменной области.

Вариантом деформации черепа, при которой череп имеет увеличенный поперечный размер в связи с преждевременным заращением коронарных (венечных) швов (коронарный, или венечный, синостоз), является **брахицефалия**

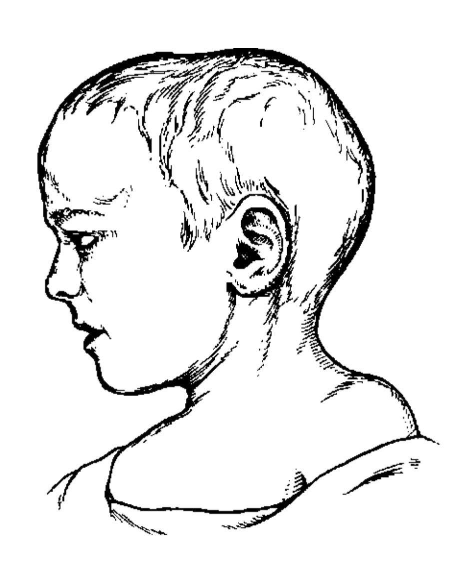


Рис. 24.1. Скафокрания у ребенка 5 лет.

(от греч. brachus — короткий и kephale — голова), голова при этом широкая и укороченная, черепной индекс свыше 81. При брахицефалии в связи с двусторонним коронарным синостозом лицо уплощено, нередко проявляется экзофтальм.

При преждевременном заращении венечного шва с одной стороны развивается **плагиоцефалия,** или косоголовость (от греч. plagios — косой и kephale — голова). В таких случаях череп асимметричен, лобная кость на стороне синостоза уплощена, на этой же стороне возможны экзофтальм и увеличение средней и задней черепных ямок.

Если возникает преждевременное сочетанное заращение коронарного и сагиттального черепных швов, рост черепа происходит в основном в стороны переднего родничка и основания, что приводит к увеличению высоты головы при ограничении ее роста в продольном и поперечном направлениях. В результате формируется высокий череп конической формы, несколько уплощенный в переднезаднем направлении **(акрокрания),** его часто называют **башенным черепом** (рис. 24.2). Вариант башенного черепа — **оксицефалия,** или остроконечная голова (от греч. oxys — острый, kephale — голова), при которой раннее зарастание черепных швов ведет к формированию высокого, суживающегося кверху черепа со скошенным назад лбом.

Вариант деформации черепа, характеризующийся узкой лобной и широкой затылочной костями, формируется в связи с преждевременным зарастанием лобного шва. Лобные кости при этом срастаются под углом (в норме зарастание лобного шва происходит только к концу 2-го года жизни) и на месте лобного шва формируется "гребень" Если в таких случаях компенсаторно увеличиваются задние отделы черепа и углубляется его основание, возникает **тригонокрания,** или треугольный череп (от греч. trigonon — треугольник, kephale — голова).

Изолированный синостоз ламбдовидного шва встречается крайне



Рис. 24,2, Башенный череп у ребенка 3 лет.

редко и сопровождается уплощением затылка и компенсаторным расширением передней части черепа с увеличением переднего родничка. Нередко он сочетается с преждевременным закрытием сагиттального шва.

Примером генетически обусловленного краниостеноза может быть **симптомокомплекс Терсиля** (описал в 1942 г. французский врач M. Thersil): башенный череп, экзофтальм, нистагм, олигофрения, эпилепсия, атрофия зрительных нервов. При этом на краниограммах обычно имеются проявления внутричерепной гипертензии, в частности выраженные пальцевые вдавления.

При вторичном краниостенозе на раннем этапе его развития может быть эффективно консервативное лечение основного заболевания. При первичном краниостенозе, а также при вторичном в случае уже развившейся значительной внутричерепной гипертензии показана декомпрессивная операция: формирование краниоэктомических проходов шириной до 1 см по линии шовных окостенений. Своевременное хирургическое лечение при краниостенозе обеспечивает в дальнейшем нормальное развитие мозга.

24.3. Гипертелоризм и гипотелоризм

Одним из вариантов аномалии черепа *является* **гипертелоризм** (от греч. tele — далеко, horismos — разграничение, разделение), представляющий собой следствие чрезмерного развития малых крыльев основной кости. При этом значительно увеличено расстояние между внутренними краями орбит, широкая переносица, плоская спинка носа, широко расставленные глаза. Может сочетаться с микроофтальмией, эпикантусом, двусторонним сходящимся косоглазием, другими аномалиями, отставанием в психическом развитии.

Семейные формы гипертелоризма наследуются по аутосомно-доминантному типу. Гипертелоризм может быть одним из признаков наследственных болезней, имеющих различный тип передачи (синдромы Крузона, Грега, "кошачьего крика" и пр.). При гипертелоризме индекс межорбитально-окружностный (ИМО) более 6,8. ИМО равен результату деления расстояния (в сантиметрах) между внутренними углами глазных щелей на окружность головы, умноженному на 100.

Гипотелоризмом принято называть уменьшение расстояния между внутренними краями глазниц; при этом возможно недоразвитие носа, лицо похоже на морду обезьяны, ИМО меньше 3,8. Гипертелоризм может быть одним из признаков некоторых наследственных заболеваний, например синдрома Патау.

24.4. Макрокрания, микрокрания, краниотабес, краниосклероз

Увеличение размеров черепа **(макрокрания)** может быть не только врожденным, но и приобретенным, например при рахите, несовершенстве остеогенеза, черепно-ключичном дизостозе.

У новорожденных возможна асимметричная **макрокрания** и в связи с субдуральной гематомой, гигромой, арахноидальной кистой в области свода черепа. Асимметрия черепа при гемиатрофии мозга вследствие перенесенного

в раннем детстве травматического или воспалительного его поражения, сопровождающаяся уплощением, иногда утолщением костей свода черепа, известна как **симптом Копылова** (описал отечественный нейрорентгенолог М.Б. Копылов, род. в 1887 г.). Надо иметь в виду, что асимметрия черепа при рождении может быть и следствием подкожной или подапоневротической гематомы.

При рахите, обычно при остром его течении, иногда возникает **краниотабес** — размягчение, истончение плоских костей черепа в области переднего и заднего родничков, над сосцевидными отростками и по ходу черепных швов. Возможно также развитие гиперостоза черепа **(краниосклероз)** — медленно прогрессирующее утолщение и неравномерное увеличение размеров костей черепа, чаще лицевого; наблюдается, например, при паратиреоидной остеодистрофии, нейрофиброматозе, эозинофильной аденоме гипофиза (соматотропиноме), при опухолях костей черепа.

24.5. Краниопагия

Краниопагия относится к числу наиболее редких и опасных врожденных уродств; она представляет собой срастание двух однояйцевых близнецов головами (рис. 24.3).

Разделение краниопагов относится к сложнейшим нейрохирургическим вмешательствам, включающим разделение мозга обоих младенцев, кровоснабжающих их мозг сосудов, твердой мозговой оболочки, кожных покровов



Рис. 24.3. Сиамские близнецы, сросшиеся головами, — краниопаги.

и осуществление сложных реконструктивных операций для замещения неизбежных при разделении близнецов дефектов костей черепа и мягких тканей головы. В литературе описано около 30 операций по разделению краниопагов, эти операции, к сожалению, чаще заканчиваются гибелью одного или обоих близнецов. Опыт успешной операции по разделению краниопагов имеется в Институте нейрохирургии РАМН.

24.6. Платибазия

Аномалия развития черепа, проявляющаяся уплощением его основания, платибазия (от греч. platys — плоский и basis — основание). Она может быть и следствием проявившейся в детском возрасте длительной внутричерепной гипертензии. При платибазии особенно уплощена задняя черепная ямка, в таких случаях значительно увеличивается расстояние между спинкой турецкого седла и большим затылочным отверстием; угол, образованный скатом черепа (блюменбахов скат) и передней частью основания черепа (фронтальное основание, плоскость передней черепной ямки), больше 135 °; передний край большого затылочного отверстия и передняя дуга атланта несколько приподняты (рис. 24.4). Платибазия иногда протекает бессимптомно, но может сопровождаться повышением внутричерепного давления. Врожденная платибазия наблюдается при болезни Дауна, мукополисахаридозах, может сочетаться с аномалией Арнольда—Киари, ахондропатией. Приобретенная платибазия возможна при болезни Педжета, остеомаляции, фиброзной дисплазии, гипотиреозе, может сопровождаться базилярной импрессией.

24.7. Базилярная импрессия

Базилярная импрессия (базилярная инвагинация, базилярное вдавление) обычно возникает на фоне врожденной платибазии и представляет собой углубление переднего отдела основания затылочной кости (краев большого затылочного отверстия, затылочных мыщелков) в сторону субтенториального пространства. На краниограммах при этом можно отметить увеличение угла между скатом и верхней пластинкой основной кости (иногда до 180 ° при норме 120—130 °), а также смещение верхних шейных позвонков, прежде всего зуба 11 шейного (осевого) позвонка выше линии Чемберлена (условная линия, соединяющая задний край твердого неба с задним краем затылочного отверстия, определяемая на профильной краниограмме) и линии де ля Пети (условная линия между верхушками сосцевидных отростков, определяемая на фасной краниограмме). При этом обычно у таких больных короткая шея, ограничение ее подвижности, низко расположенная граница роста волос на шее. В первое-второе десятилетие жизни возможны клинические проявления нарушения функций структур, расположенных в задней черепной ямке, и верхних шейных сегментов спинного мозга (спастический тетрапарез, элементы бульбарного синдрома, нистагм при повороте взора вниз — нистагм, "бьющий вниз", и пр.), а также нарушения ликвородинамики, проявляющиеся гидроцефалией (см. синдром Арнольда—Киари—Соловцева, глава 11).

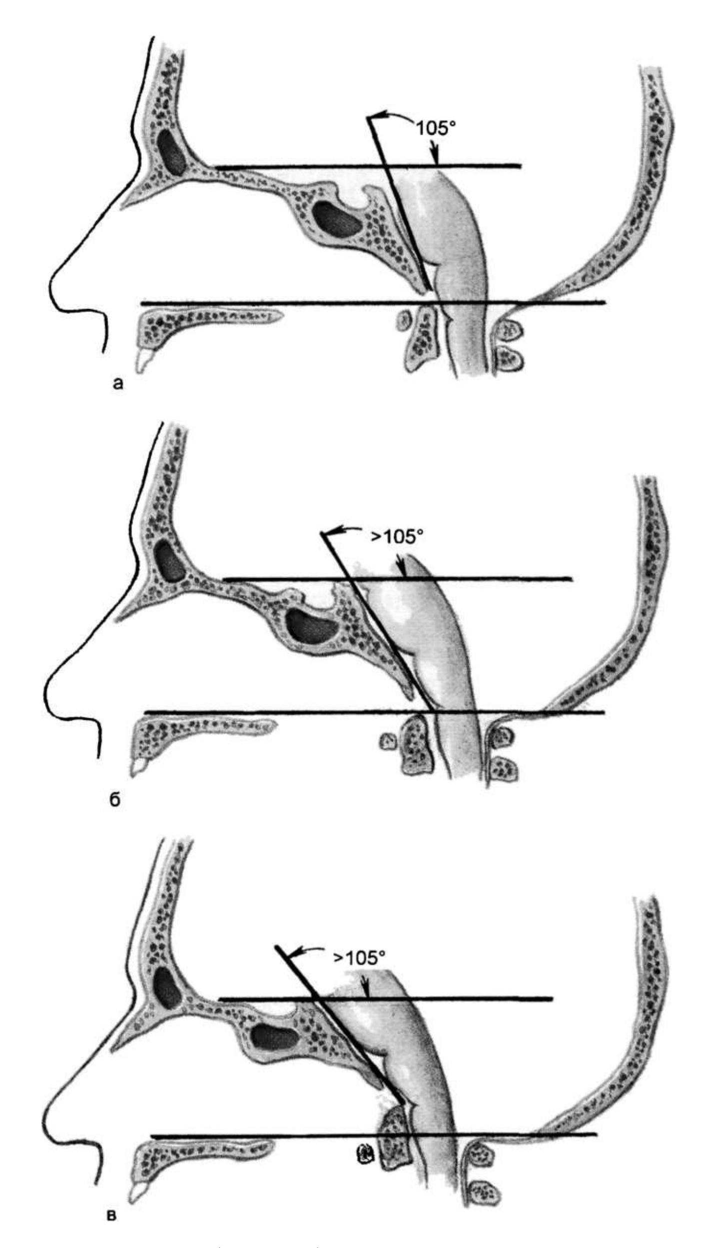


Рис. 24.4. Определение платибазии и базилярной импрессии.

а — в норме: твердое небо, верхушка зуба осевого (II шейного) позвонка и край большого затылочного отверстия расположены на одной линии или верхушка зуба осевого позвонка находится ниже этой линии, а угол, образованный основанием передней черепной ямки и скатом, равен приблизительно 105°; б — платибазия угол наклона ската по отношению к основанию передней черепной ямки более 105°; в — базилярная импрессия: верхушка зуба осевого позвонка выше линии, проходящей через твердое небо и край затылочного отверстия; угол наклона ската больше 105°.

24.8. Подвывих в атлантоосевом суставе

Фактором риска является нестабильность в атлантоосевом суставе. В таких случаях даже легкая травма может привести к его подвывиху и глубокому неврологическому дефекту, обусловленному компрессией спинномозговых корешков Cj—Cп и соответствующих нервов, а также позвоночных артерий и орального отдела спинного мозга. В случае возможного при этом вклинения зубовидного отростка II шейного (осевого) позвонка в большое затылочное отверстие обычно наступает смерть от остановки дыхания. Предрасположенность к подвывиху атлантоосевого сустава имеется при синдроме Дауна, ревматоидном артрите, мукополисахаридозе.

24.9. Акроцефалосиндактилии

Многовариантную группу врожденных аномалий составляют различные формы сочетаний башенного черепа (акрокрания, акроцефалия) с различными вариантами аномалии пальцев — акроцефалосиндактилии и акроцефалополисиндактилии.

24.10. Синдром Грубера

Среди других наследственных заболеваний, сопровождающихся выраженной костной патологией, в частности изменениями черепа, можно отметить синдром Грубера, проявляющийся микроцефалией, уплощением глазниц, экзофтальмом, пороками развития лицевого скелета, нередко расщеплением дужек позвонков, оболочечными и оболочечно-мозговыми грыжами на спинномозговом уровне. Этот синдром наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Описал его в 1933 г. H. Gruber.

24.11. Окончатые дефекты черепа

На краниограммах иногда удается обнаружить небольшие врожденные окончатые дефекты черепа, локализующиеся в сагиттальной плоскости или парасагиттально, преимущественно в теменной области. Окончатые дефекты черепа иногда сочетаются с проявлениями дизрафии, в частности, на спинномозговом уровне.

24.12. Дизостозы черепа

Деформации черепа могут быть проявлением различных вариантов дизостоза.

Черепно-лицевой дизостоз Крузона, или "попугайная'* болезнь, — краниостеноз, обусловленный ранним заращением прежде всего венечного и ламбдовидного швов черепа, что проявляется оксицефалией, сочетающейся с из-

менением формы лицевого черепа. При этом характерны гипертелоризм, экзофтальм, страбизм, своеобразная форма носа, напоминающего клюв орла или попугая, недоразвитие нижней челюсти, нарушение прикуса: нижние зубы впереди верхних (прогнатия). Возможны снижение слуха, пирамидная и мозжечковая недостаточность, реже другие очаговые неврологические симптомы. Могут быть различные аномалии костей туловища и конечностей. На глазном дне нередко отмечаются признаки застоя, который может смениться вторичной атрофией дисков зрительных нервов, сопровождающейся нарушением зрения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Описал в 1912 г. французский врач O. Crouzon (1874—1938).

Черепно-лицевой дизостоз Франческетти характеризуется грубыми нарушениями строения мозгового и лицевого отделов черепа. При этом лицо вытянуто, разрез глаз антимонголоидный, верхняя и нижняя челюсти с обеих сторон недоразвиты, отмечаются гипоплазия структур пирамид височных костей, деформации ушных раковин, выраженное снижение слуха, иногда вплоть до глухоты. Нередко сочетается с другими пороками развития.

Черепно-ключично-тазовый дизостоз Шенте—Мари—Сентона — семейное заболевание, характеризующееся запаздывающим зарастанием черепных швов и родничков, брахицефалией, выраженным гипертелоризмом, гиперостозом дна средней черепной ямки, отсутствием пневматизации пирамид височных костей, недоразвитием верхних челюстей и гайморовых пазух, запоздалым развитием и дистрофией постоянных зубов, аплазией ключиц (вследствие чего плечевые суставы можно сближать на груди до их соприкосновения), сколиозом, глубоким поясничным лордозом, иногда расщеплением дужек позвонков, спинномозговыми грыжами. Возможны проявления сдавления плечевых сплетений. Грудная клетка конической формы, таз узкий, позднее окостенение лобковых костей, брахидактилия, брахимезофалангия, иногда прогрессирующее снижение слуха. При рентгенографии выявляют склероз костной ткани, деформации костей, множественные шпоровидные утолщения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Возможны и спорадические случаи. Описали в 1898 г. J. Shentaner, P. Marie и R. Sainton.

24.13. Патология черепа при системных заболеваниях костей

Для объяснения многих неврологических расстройств могут служить некоторые системные заболевания костей.

Для **фиброзной остеодисплазии,** или **болезни Брайцева—Лихтенштаина,** характерно нарушение костеобразующей функции мезенхимы, проявляющееся в одной или нескольких костях, что ведет к их деформации и образованию в них очагов разряжения, обычно отграниченных от здоровой ткани кости склеротической каймой. Объем пораженной кости при этом может быть увеличен. Чаще поражаются трубчатые кости, но характерные изменения могут отмечаться и в костях черепа. В таких случаях возможны облитерация придаточных полостей носа, деформация глазниц, сужение отверстий в основании мозгового черепа и в лицевом черепе, ведущее к нарушению функции проходящих через них нервов и сосудов. Заболевание, возможно, наследственное, проявляется с детских лет. Описал в 1927 г. отечественный хирург В.Р. Брайцев (1878—1964), позже — американский патологоанатом L. Lichtenstein (1906—1977).

Деформирующая остеодистрофия (болезнь Педжета) чаще проявляется у мужчин в возрасте 40—60 лет, характеризуется постепенно прогрессирующим утолщением коркового слоя костей с развитием гиперостозов, деформацией, искривлением костей, беспорядочностью их структуры, образованием в них кист. При этом поражаются кости мозгового черепа, позвоночника и длинных трубчатых костей. Размеры мозгового черепа увеличиваются, наружная пластинка костей свода черепа местами утолщена, гиперостозы чередуются с участками беспорядочного разрежения кости. В связи с деформаций костных отверстий и каналов основания черепа и межпозвонковых отверстий нарушается функция черепных и спинномозговых нервов, возможны расстройства кровообращения. Деформация глазниц обусловливает экзофтальм. Нередко отмечаются признаки внутричерепной гипертензии. Позвонки сплющены; в трубчатых костях сужены костномозговые каналы, возможны патологические переломы костей, при этом линия перелома четкая, ровная, как при переломе очищенного банана ("банановый перелом"); усилены физиологические изгибы позвоночника. Процесс может быть относительно ограниченным или распространенным. Содержание кальция и фосфора в крови нормально или слегка увеличено, активность щелочной фосфатазы повышена. Предполагается доминантный тип наследования с различной экспрессивностью. Описал болезнь в 1877 г. английский хирург J. Paget (1814—1899).

Мраморная болезнь (болезнь Альберс-Шенберга) — семейный генерализованный остеосклероз, протекающий с лейкемической реакцией крови у детей, с анемией и лейкопенией у взрослых, нередко с атрофией зрительных нервов и глухотой. Характерны деформация мозгового и лицевого черепа, заращение придаточных полостей носа плотной бесструктурной костной тканью. Ввиду постепенного сужения отверстий в черепе и межпозвонковых отверстий могут возникать полиморфные проявления поражения периферической нервной системы как на черепном, так и на позвоночном уровнях. В позвонках костные балки губчатого вещества утолщены и уплотнены. В трубчатых костях отмечается сужение, а затем и исчезновение костномозговых полостей, эпифизы булавовидно утолщены и поперечно исчерчены, наблюдается склонность к патологическим переломам. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу, проявляясь в фенотипе в первые годы жизни, и быстро приводит к смерти или же — по аутосомно-доминантному типу, проявляясь в 20—40-летнем возрасте. Описал болезнь в 1907 г. H.E. Albers-Schonberg.

Синдром Олбрайта представляет собой множественную фиброзную дисплазию костей, сопровождающуюся болями и спонтанными переломами; при этом возможны повреждения верхней стенки глазницы. В таких случаях отмечается односторонний экзофтальм, на той же стороне — атрофия зрительного нерва, офтальмопарез. Часто возникают головная боль, расстройство слуха, судороги, олигофрения, гипертиреоз, зоны кожной гиперпигментации. Проявляется в детском возрасте. У девочек при этом возможно преждевременное половое созревание (менструации начинаются в 5—8 лет). Этиология неизвестна. Описали синдром в 1937 г. американский эндокринолог F. Albright (род. в 1900 г.) и соавт.

Энцефалоофтальмическая семейная дисплазия Краузе—Ризе — эктомезодермальная дисплазия, проявляющаяся сразу после рождения главным образом неврологическими и офтальмологическими симптомами. Характерны долихоцефалия, иногда гидроцефалия, затылочная или пояснично-крестцовая грыжа, мозжечковая атаксия, абсансы, олигофрения, раздражительность,

а также птоз верхних век, страбизм, миопия, отслойка сетчатки, катаракта. Возможны расщепление верхней губы, твердого неба, врожденные пороки сердца и другие дефекты развития. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Описали патологию в 1946 г. австрийский врач A.C. Krause и в 1958 г. американский офтальмолог A.B. Reese.

Краниометафизарная дисплазия — диффузное разрастание костной ткани черепа и метафизов трубчатых костей. Характерны большая голова, гипертелоризм, седловидный нос, широко расставленные зубы. Сужение отверстий основания черепа может обусловить поражение черепных нервов и сосудистые расстройства. Ноги обычно непропорционально длинные, суставные зоны их утолщены. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Описал патологию в 1957 г. O. Lehman.

Синдром Дзержинского — семейная гиперпластическая периостальная дистрофия, проявляющаяся комбинацией пороков развития. При этом характерны различные варианты краниосиностоза, базилярная импрессия. Кости мозгового черепа и лица утолщены, уплотнены, нос резко выступающий, утолщены ключицы, грудина, иногда наблюдается воронкообразная грудь, пальцы короткие, фаланги их утолщены. Синдром скорее всего наследственный. Описал заболевание в 1913 г. польский врач В.Э. Дзержинский.

При **хроническом ксантоматозе,** или **болезни Хевда—Шюллера—Христиана,** характерна ***триада Крисчена:*** дефекты в костях черепа, экзофтальм и несахарный диабет. В черепе, позвонках, трубчатых костях развивается ретикулогистиоцитарная пролиферация с образованием гранулем и последующим рассасыванием костной ткани. Над очагами костной деструкции сначала возникают плотные болезненные выбухания, затем в той же зоне образуются кратерообразные углубления. Разрушение основания черепа и глазниц может сопровождаться опущением глазных яблок. Сдавление гранулематозными массами мозга и черепных нервов ведет к развитию разнообразной неврологической симптоматики. На краниограмме кости черепа изменены по типу "географической карты" (в связи с очагами остеопороза с неровными контурами). В основе лежит генетически обусловленное нарушение липоидного обмена с образованием опухолевидных скоплений жиролипоидных масс в различных органах и тканях. В крови при этом выявляются признаки гипохромной анемии, повышено содержание холестерина и липопротеинов. Болезнь проявляется в детском возрасте (до 10 лет), чаще у мальчиков. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Описал болезнь в 1933 г. американский педиатр A. Hand (род. в 1868 г.), затем — американский врач H.A. Christian (1876—1951) и австрийский рентгенолог A. Schuller (род. в 1874 г.).

Синдром Ван-Бухема — наследственный генерализованный гиперостоз, проявляющийся после наступления половой зрелости умеренными признаками акромегалии. С 3-го десятилетия жизни появляются экзофтальм, ухудшение слуха, периферические парезы лицевых нервов. На рентгенограммах отмечаются проявления генерализованного гиперостоза, в крови — повышение уровня щелочных фосфатаз, нормальное содержание кальция и фосфора. Описал синдром в 1952 г. голландский терапевт F. van Buchem.

Гипопластическая хондродистрофия представляет собой врожденную болезнь, характеризующуюся нарушением энхондрального остеогенеза. Характерны большой мозговой череп с выступающим затылком, седловидный нос, прогнатизм, низкий рост (у взрослых до 130 см) в основном за счет укорочения конечностей (микромиелический нанизм), короткие кисти, выражен

поясничный лордоз. Возможны корешковые боли, нижний парапарез, об структивные апноэ во сне. При рождении длина тела 46—48 см, отмечаете) значительное отставание моторного развития, возможно умеренное отстава ние умственного развития. На рентгенограммах выявляются диспропорцш мозгового и лицевого черепа, уплощение основания черепа, укорочение трубчатых костей, утолщения подвздошных костей, крылья которых развернуты, сужение позвоночного канала. Тип наследования аутосомно-доминантный, в 80 % случаев заболевание обусловлено новыми мутациями.

Дизрафический синдром, или **синдром Бремера,** представляет собой комплекс дефектов эмбриогенеза, расположенных преимущественно вдоль средней линии: высокое небо, расщепление неба и верхней губы ("волчья пасть" и "заячья губа"), неравномерный рост и неправильное расположение зубов, деформации черепа, грудной клетки, краниовертебральные аномалии, проявления сирингомиелии, деформации позвоночника, расщепление дужек позвонков (spina bifida), спинномозговые и черепные оболочечные и оболочечно-мозговые грыжи, добавочные и несимметричные грудные железы, ночное недержание мочи.

24.14. Черепно-мозговые грыжи

Врожденным пороком развития являются черепно-мозговые грыжи, которые встречаются с частотой 1:4000—5000 новорожденных. Эта форма порока развития формируется на 4-м месяце внутриутробного развития. Она представляет собой грыжевое выпячивание в области костного дефекта, который может быть различным по своему размеру и форме. Локализуются грыжи обычно в местах соединения костей черепа: между лобными костями, у корня носа, около внутреннего угла глаза *{передние грыжи),* в области соединения теменных костей и затылочной кости *(задние грыжи).* Чаще других встречаются передние черепно-мозговые грыжи (рис. 24.5). По локализации наружного отверстия грыжевого канала они дифференцируются на носолобные, носорешетчатые и носоглазничные. Задние черепно-мозговые грыжи (рис. 24.6) разделяются на верхние и нижние в зависимости от того, где расположен дефект в затылочной области: выше или ниже затылочного бугра. Кроме названных вариантов черепно-мозговых грыж, иногда выявляются так называемые *базальные грыжи,* при которых имеется дефект костей основания черепа на дне передней или средней черепных ямок и грыжевой мешок выпячивается в полость носа или носоглотки. Редко встречаются черепно-мозговые грыжи в области сагиттального шва.

Основными формами черепно-мозговых грыж являются: 1) **менингоцеле,** при которой грыжевой мешок представлен кожей и измененными мягкой и паутинными оболочками, твердая мозговая оболочка обычно не принимает участия в образовании грыжевого выпячивания, а фиксируется к краям дефекта кости; содержимым грыжевого мешка при этом является ЦСЖ; 2) **менингоэнцефалоцеле** — грыжевой мешок составляют те же ткани, а содержимое его, кроме ЦСЖ, составляет и ткань мозга; 3) **менингоэнцефалоцистоцеле —** грыжевое выпячивание, в которое, кроме тех же тканей, вовлекается и часть расширенного желудочка мозга. Из перечисленных трех форм черепно-мозговых грыж чаще встречается менингоэнцефалоцеле, нередко именуемое как энцефалоцеле. При гистологическом изучении грыжевого мешка и его содер-



Рис. 24.5. Ребенок с назоорбитальной грыжей и гипертелоризмом до (а) и после (б) операции.

жимого выявляются утолщение и уплотнение (фиброз) мягкой и паутинной оболочек, резкая атрофия и перерождение оказавшейся в грыжевом мешке мозговой ткани.

Поверхность грыжевого выпячивания может быть покрыта неизмененной кожей или источенной, рубцово-измененной кожей, имеющей синеватую окраску. Иногда уже при рождении ребенка в центре грыжи имеется ликворный свищ. Нередко в первые годы жизни ребенка размеры грыжевого выпячивания значительно увеличиваются. При этом его кожные покровы истончаются и изъязвляются. Возможен и разрыв грыжевого мешка с массивной ликвореей, опасной для жизни. К тому же изъязвления на поверхности грыжевого мешка и ликворные свищи зачатую инфицируются, что может обусловить развитие гнойного менингоэнцефалита. Грыжевое выпячивание бывает на ножке (заужено в основании) или же имеет широкое основание. В последнем случае оно нередко пульсирует, а при натуживании ребенка напрягается. При пальпации грыжевое выпячивание может быть различной плотности, эластичным, флюктуирущим.

Передние черепно-мозговые грыжи вызывают обезображивание лица, деформацию глазниц, носа. При этом нередко отмечаются уплощенная широкая переносица, неправильное расположение глазных яблок, нарушение бинокулярного зрения. При назоорбитальных грыжах, как правило, выявляются деформация и непроходимость слезно-носового канала, часто развиваются конъюнктивит, дакриоцистит. Базальные черепно-мозговые грыжи, располагающиеся в полости носа или носоглотки, по внешнему виду напоминают полипы. Если грыжевой мешок находится в одной половине носа, возникает



Рис. 24.6. Ребенок с грыжей в затылочной области.

искривление носовой перегородки; при этом дыхание затруднено, речь невнятная с носовым оттенком.

Очень крупные менингоэнцефалоцеле (есть описание передней черепно-мозговой грыжи диаметром 40 см) обычно сопровождаются выраженной мозговой патологией, и новорожденные в таких случаях оказываются нежизнеспособными. Судьба остальных больных, как правило, зависит от размеров и содержимого грыжевого выпячивания, а также возможности оперативного *лечения* этого порока развития. Дети нередко испытывают головную боль, головокружение. Очаговая мозговая симптоматика может отсутствовать или быть нерезко выраженной, однако возможны и очаговые неврологические симптомы, в частности центральные парезы, гиперкинезы, расстройства координации движений и пр., признаки недостаточности функций черепных нервов (I, II, VI, VII, VIII, XII), эпилептические пароксизмы, отставание умственного развития.

Черепно-мозговые грыжи могут сочетаться с другими врожденными аномалиями: микроцефалией, краниостенозом, гидроцефалией, микрофтальмией, эпикантусом, врожденным птозом верхнего века, аномалией развития сетчатой оболочки глаза и зрительных нервов, колобомами (дефекты тканей глазного яблока), врожденным гидрофтальмом, краниоспинальными аномалиями, расщеплением дужек позвонков.

Лечение мозговых грыж. Показаниями к безотлагательной операции у новорожденного являются ликворея из грыжевого мешка или быстрое увеличение размеров грыжи с истончением ее покровов и опасностью разрыва. При отсутствии срочных показаний к операции ребенок должен находиться под наблюдением педиатров, невропатологов, нейрохирургов, которые обычно совместно решают вопрос о возможности оказания больному нейрохирургической помощи и определяют наиболее благоприятные сроки операции. Надо иметь в виду, что оперативное лечение черепно-мозговой грыжи может быть эффективным и нередко приводит к благоприятному результату.

Противопоказаниями к операции являются воспалительные процессы в оболочках и в головном мозге, выраженные неврологические и психические расстройства (имбецильность, идиотия) и проявления гидроцефалии, тяжелые сопутствующие уродства.

Хирургическое лечение заключается в выделении и иссечении грыжевого мешка с сохранением при этом его содержимого. Важными этапами операции являются герметичное зашивание твердой мозговой оболочки и тщательная пластика костного дефекта.

При сочетании носоглазничной грыжи и гипертелоризма выполняется сложная реконструктивная операция, включающая пластику костного де-

фекта и сближение глазниц. Затылочные мозговые грыжи могут содержать венозные синусы твердой мозговой оболочки, что необходимо иметь в виду при хирургическом вмешательстве.

24.15. Пороки развития головного мозга

Пороки развития могут проявляться в различных сочетаниях. Так, например, при **синдроме Дуранда—Дзунина** признаки дизрафии сочетаются с гидроцефалией, сопровождающейся увеличением мозгового черепа, агенезией прозрачной перегородки, расщеплением дужек позвонков, искривлением стоп и двусторонней гипоплазией почек, ведущей к нарушению водного обмена. Синдром имеет семейный, по-видимому, наследственный характер. Описали его в 1955 г. итальянские педиатры S. Durand и F. Zunin.

В особую группу аномалий развития могут быть выделены выраженные вторичные пороки развития черепа и мозга, возникшие в различные периоды онтогенеза. Причины таких аномалий многообразны: заболевания матери в период беременности, облучение, травматические повреждения плода, воздействие на плод разнообразных токсических факторов, в частности алкоголя и многочисленных лекарственных препаратов, оказывающих тератогенное действие. Пороки развития ЦНС являются следствием одного или нескольких основных патологических процессов, нарушающих развитие мозга: образование нервной трубки, разделение ее краниального отдела на парные образования, миграция и дифференциация клеточных элементов нервной ткани. Они могут проявляться на трех уровнях: клеточном, тканевом и органном.

Далее приводится описание некоторых дефектов развития головного мозга и черепа, возникающих в процессе онтогенеза (вследствие дизэмбриогенеза).

Анэнцефалия — отсутствие большого мозга, костей свода черепа и покрывающих его мягких тканей. На месте мозгового вещества обычно располагается соединительная ткань, богатая кровеносными сосудами, с кистозными полостями, выстланными медуллярным эпителием, глиальная ткань, единичные нервные клетки, остатки сосудистых сплетений.

Эксэнцефалия — отсутствие костей свода черепа (акрания) и мягких покровов головы, в результате чего большие полушария располагаются открыто на основании черепа в виде отдельных узлов, покрытых мягкой мозговой оболочкой.

Гидроанэнцефалия — полное или почти полное отсутствие больших полушарий при сохранности костей свода черепа и его покровных тканей. Голова при этом нормальных размеров или несколько увеличена. Полость черепа заполнена главным образом ЦСЖ. Продолговатый мозг и мозжечок достаточно развиты. Средний мозг и другие отделы головного мозга могут отсутствовать или представлены рудиментарно. Впервые эта форма порока была описана Ж. Крювелье в 1835 г. под названием "гидроцефалическая анэнцефалия"

Порэнцефалия истинная — наличие в ткани конечного мозга полостей разных размеров, выстланных эпендимой и сообщающихся с вентрикулярной системой и субарахноидальным пространством.

Порэнцефалия ложная — замкнутые полости в большом мозге, не имеющие эпендимной выстилки и представляющие собой кисты после энцефаломатяции разного происхождения.

Кистозная дисплазия головного мозга, или по л и порэнцефалия, — врожден-

ная дисплазия больших полушарий головного мозга, характеризующаяся образованием в нем множественных полостей, обычно сообщающихся с желудочковой системой мозга.

Прозэнцефалия — порок развития, при котором большие полушария мозга отделяет друг от друга лишь мелкая продольная борозда, поэтому граница между правой и левой половинками конечного мозга нечеткая (встречается с частотой 1:16 ООО).

Голопрозэнцефалия — порок развития мозга, при котором его большие полушария не разделены и имеют вид единой полусферы, а боковые желудочки представлены единой полостью. Часто сочетается с другими врожденными пороками. Обычно смерть наступает вскоре после рождения. Может быть проявлением трисомии хромосом 13—15. Пороки конечного мозга сопровождаются различными, порой грубыми, нарушениями строения лица и его костей, в частности цебоцефалией, этмоцефалией и циклопией. Дети с циклопией обычно рождаются мертвыми.

Агирия (лиссэнцефалия) — недоразвитие извилин больших полушарий, при этом поверхность их сглажена (гладкий мозг). При микроскопии выявляются грубое изменение архитектоники коры больших полушарий, отсутствие в ней обычных клеточных слоев. Проявляется выраженным нарушением психомоторного развития, полиморфными судорогами, парезами или параличами. Дети обычно умирают в течение первого года жизни.

Микро- и полигирия — порок, при котором на поверхности больших полушарий имеется множество беспорядочно расположенных мелких извилин. Обычно микрогирия проявляется симметрично и сопровождается нарушением послойного строения коры, имеющей не более 4 слоев.

Пахигирия (макрогирия) — укрупнение основных извилин, тогда как вторичные и третичные извилины отсутствуют, борозды при этом выпрямлены, они короткие и неглубокие. Цитоархитектоника коры в таких случаях нарушена. В белом веществе мозга встречаются гетеротопии нервных клеток.

Гипоплазия, или аплазия (агенезия), мозолистого тела — частичное или полное отсутствие мозолистого тела. В случае его аплазии III желудочек мозга остается открытым. Если отсутствует лишь задняя спайка, а само мозолистое тело только укорочено, то это называется гипоплазией.

Синдром Айкарди — гипоплазия мозолистого тела в сочетании с другими пороками, в частности с хориоретинальными аномалиями. При этом характерны спазмы сгибательной мускулатуры или миоклонические приступы, множественные лакунарные очаги в сосудистой и сетчатой оболочках глаз, выявляемые при офтальмоскопии в перипапиллярной зоне. Размеры атрофических хориоретинальных очагов варьируют от небольших, меньше поперечника диска зрительного нерва, до диаметра в несколько его поперечников. Часто имеются дизрафические изменения позвоночника. Возможны умственная отсталость, маятникообразный нистагм, аномалии развития глаз (микрофтальм, колобомы зрительного нерва и хориоидальной оболочки, эктазия склеры и др.). Описан синдром только у девочек, это позволяет полагать, что болезнь может быть следствием мутации в Х-хромосоме, которая является летальной при развитии мужского организма. Описал в 1956 г. французский педиатр J. Arcardi.

Микроцефалия (синдром Джакомини) — недоразвитие головного мозга, проявляющееся при рождении уменьшением его массы и размеров (рис. 24.7). Микроцефалия обычно сочетается с уменьшенной окружностью головы (не

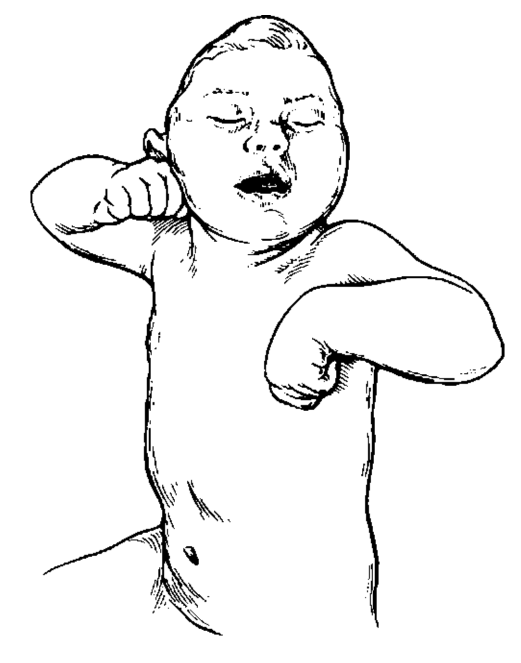


Рис. 24.7. Микроцефалия у ребенка 3 **лет.**

менее чем на 5 см от средних показателей) и дальнейшим отставанием роста мозгового черепа (микрокрания), при этом швы его могут длительно оставаться открытыми. Кости черепа часто утолщены, в них рано формируются диплоидные каналы, внутричерепное давление не повышено. При микрокрании обычно отмечается соответствующее уменьшение размеров и массы головного мозга — микроцефалия. Морфологическим ее признаком является недоразвитие и неправильное строение больших полушарий при сравнительно нормальной архитектонике мозжечка и ствола мозга. Ребенок с микроцефалией обычно отстает в умственном, а зачастую и в физическом развитии.

Микроцефалия может быть первичной (истинной, генетически обусловленной) и вторичной. Первичная микроцефалия — следствие генетического дефекта, наследуемого по аутосомно-рецессивному типу или возникающего в связи с хромосомными аномалиями. Вторичная микроцефалия может быть обусловлена перенесенной внутриутробно инфекцией (краснуха, цитомегаловирусный энцефалит, токсоплазмоз), интоксикаций или асфиксией, травмой мозга. При вторичной микроцефалии в мозге возможны кистозные полости, очаги кровоизлияния и обызвествления. Внешний вид детей с микроцефалией своеобразен и характеризуется диспропорцией между размерами мозгового черепа и лица. Частота микроцефалии среди новорожденных 1:5000. Среди всех случаев олигофрении 11 % отмечается у больных с микроцефалией.

Макроцефалия — увеличение массы и объема головного мозга, а вместе с этим и мозгового черепа при рождении, встречается значительно реже микроцефалии. В большинстве случаев сопровождается нарушением расположения мозговых извилин, изменениями цитоархитектоники коры, очагами гетеротопии в белом веществе. При этом обычно отмечаются проявления олигофрении, возможен судорожный синдром. Причиной макроцефалии может быть поражение паренхимы мозга (липоидозы). На краниограммах костные швы не расширены, желудочки мозга нормального или почти нормального размера. Макроцефалию следует дифференцировать от гидроцефалии.

Возможна частичная макроцефалия (увеличение одного из больших полушарий), которая обычно сочетается с асимметрией мозгового черепа. Гемигипертрофия черепа за счет выбухания с одной стороны чешуи височной кости и прилежащих отделов лобной и теменной костей может быть сопряжена с выявляемыми при краниографии углублением и расширением на этой же стороне средней черепной ямки, порозностью крыльев основной кости.

В таких случаях гемигипертрофия черепа указывает на вероятность наличия в средней черепной ямке неопухолевого объемного процесса (гематома, гигрома, ксантома, кистозный арахноидит и т. п.) и известна как **синдром Дайка.**

24.16. Пороки развития желудочков мозга

Пороки развития вентрикулярной системы обычно проявляются в области ее анатомических сужений. Возможны **сужения (стеноз и атрезия)** межжелудочковых отверстий, водопровода среднего мозга, срединной и латеральных апертур IV желудочка мозга. В таких случаях характерно развитие внутренней гидроцефалии, при этом в случае атрезии межжелудочкового отверстия с одной стороны возникает асимметричная гидроцефалия. Стеноз или атрезия водопровода мозга, а также его расщепление могут наследоваться, передаваясь по аутосомно-рецессивному типу или быть сцеплены с Х-хромосомой. Неполное раскрытие апертур IV желудочка мозга часто ведет к формированию синдрома Денди—Уокера.

Недостаточность оттока ЦСЖ из желудочковой системы при нарушении проходимости (стенозе) водопровода мозга и апертур IV желудочка мозга проявляется, как правило, развитием **внутренней равномерной гидроцефалии,** сопровождающейся растяжением, истончением и атрофией ткани мозга. Развитию гидроцефалии нередко сопутствуют и некоторые аномалии основания черепа и верхнего шейного отдела позвоночника: платибазия, симптом Клиппеля—Фейля и др. Возможен также гиперсекреторный или арезорбтивный характер гидроцефалии, обусловленной обычно перенесенным воспалением мозговых оболочек. Частота врожденной гидроцефалии 0,5 на 1000 новорожденных. Подробнее о гидроцефалии см. в главе 20.

24.17. Факоматозы

Факоматозы (от греч. phakos — пятно, onta — суффикс, означающий "новообразование", "опухоль", osis суффикс, означающий "процесс", "болезнь") — группа наследственных заболеваний, при которых наблюдается сочетание поражений нервной системы, кожи и внутренних органов. Характерными проявлениями факоматоза являются участки нарушенной пигментации покровных тканей (гиперпигментированные или депигментированные пятна), шагреневые бляшки, фибромы, папиломы, ангиомы, сочетающиеся с разнообразными неврологическими, психическими, эндокринными и соматическими нарушениями. Для большинства форм факоматозов характерны задержки развития различных функций, прежде всего движений и интеллекта, а также снижение адаптации к экзогенным и эндогенным факторам, факторам социальной среды. В тяжелых случаях наблюдаются олигофрения, атаксия, эпилептические припадки. Описания отдельных вариантов факоматоза появились в конце XIX века.

Морфологической основой факоматозов являются [Архипов Б. А. Карпухина Л. О., 1996] гамартромы, детерминированные нарушениями роста и дифференцировки клеток одного или нескольких зародышевых листков в ранних стадиях эмбриогенеза. Из клеток, которые как бы задержались в

своей дифференцировке и находятся в состоянии "перманентной эмбрионизации", образуются гамартромы, имеющие склонность к пролиферации и неопластической трансформации. В связи с этим гамартрому расценивают како-пухолевидный врожденный порок развития или эмбриональную опухоль с бластоматозными тенденциями [Kousseff B. G. et al., 1990]. Гамартромы чаще имеют эктодермальное происхождение и состоят из элементов нервной ткани и кожи. Отсюда и другое название факоматозов — "нейроэктодермальные дисплазии" Они могут сочетаться с мезодермальными и энтодермальными дисплазиями.

Наиболее часто встречаются такие признаки нейроэктодермальной дисплазии, как гипер- и гипопигментированные пятна, пятна цвета "кофе с молоком", фибромы, папилломы, невусы, нейрофибромы, кортикальные и субэпендимальные узелки в ЦНС, факомы, поражения типа "тутовой ягоды" на глазном дне. Среди мезодермальных дисплазии часто встречаются ангиомы, ангиолипомы, аневризмы, эктазии и стенозы сосудов, рабдо- и лейомиомы, дисплазии костной ткани и др. Примером энтодермальной дисплазии может быть полипоз различных отделов пищеварительного тракта.

В каталоге наследственных заболеваний V. McKusik (1967) зарегистрированы 54 формы факоматоза. Большинство из них наследуется по аутосомно-доминантному типу. Чаще других встречаются следующие формы факоматоза.

Нейрофиброматоз, или болезнь Реклингхаузена, встречается чаще других факоматозов (1:4000). В детском возрасте (после 3 лет) появляются множественные бледные, желто-коричневые (кофейного цвета) пятна, диаметром от просяного зерна до 15 см и больше, преимущественно на туловище и проксимальных отделах конечностей; нередко наблюдается генерализованная точечная пигментация или веснушчатость в подмышечных областях. Несколько позже появляются признаки нейрофиброматоза: множественные плотные опухоли разной величины (чаще диаметром 1—2 см), расположенные по ходу нервных стволов (невриномы, нейрофибромы), не сращенные с другими тканями.

Опухоли могут возникать и по ходу черепных нервов (невриномы слухового, тройничного, языкоглоточного нервов). Нередко опухоли растут из ткани спинномозговых корешков и располагаются в позвоночном канале, вызывая сдавление спинного мозга. Опухоли могут локализоваться также в глазничной области, в загрудинном, ретроперитонеальном пространствах, во внутренних органах, вызывая соответствующую разнообразную симптоматику. Часто развивается сколиоз, возможна гипертрофия участков кожи, гипертрофия внутренних органов. В основе заболевания лежат аномалии развития экто- и мезодермы. Возможна астроцитарная гамартрома. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. При этом выделяют 2 формы нейрофиброматоза: классическую, периферическую форму (нейрофиброматоз-1), при которой патологический ген локализован в хромосоме 17, и центральную форму (нейрофиброматоз-2), патологический ген расположен в хромосоме 22. Описал болезнь в 1882 г. немецкий патолог F.D. Recklinghausen (1833—1910).

Туберозный склероз (болезнь Бурневилля—Прингла, синдром Бурневилля—Брессау) — глиоз белого вещества мозга, проявляющийся в раннем детстве эпилептическими припадками, олигофренией в сочетании с нарастающей пирамидной и экстрапирамидной симптоматикой, эпилептическими припадками, кожной патологией. В возрасте 4—6 лет на лице в области носа в форме бабочки обычно появляются множественные желто-розовые или коричнево-красные узелки диаметром чуть больше 1 мм — аденомы сальных

желез *(аденомы Прингла).* На носу при этом возможны изменения по типу ***телеангиэктазий.*** Часто встречаются участки так называемой шагреневой кожи, пятна кофейного цвета, зоны депигментации, полипы, участки фиброзной гиперплазии, возможны округлые фибромы (опухоли Коэна) на пальцах ног, реже — рук. Нередко отмечаются диспластические черты, врожденные пороки развития, опухоли сетчатки и внутренних органов (в сердце, почках, в щитовидной и вил очковой железах и пр.). На глазном дне возможны студенистые образования грязно-белого цвета, напоминающие по форме тутовую ягоду, — глионевромы типа астроцитарной гамартомы, ретинальный факоматоз. Расценивается как семейное заболевание эктодермальных тканей, относится к группе факоматозов. При этом на поверхности мозга наблюдаются единичные или множественные глиоматозные узлы, по цвету несколько светлее окружающего мозга и плотнее его на ощупь, возможна их кальцификация. Узлы могут быть и в белом веществе, подкорковых ганглиях, а также в стволе мозга и в мозжечке.

Встречаются и аномалии развития извилин мозга в виде микро- и пахигирии. Заболевание чаще носит спорадический характер. Бляшки достигают диаметра 5—20 мм. В коре больших полушарий и мозжечка иногда могут быть обнаружены пластинчатые тельца, напоминающие амилоид. Происходит дегенерация клеток коры. На КТ-исследовании головы нередко можно выявить кальцификаты и глиальные узелки в паравентрикулярной области. Характерным офтальмологическим симптомом является ретинальная опухоль — факома. На глазном дне при этом возможны пятна серой или желтоватой окраски на периферии сетчатки, а также явления застоя или атрофии дисков зрительных нервов. Возможны и опухоли внутренних органов. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью мутантного гена. Описали заболевание в 1862 г. французский врач D.-M. Bourneville (1840—1909) и в 1880 г. английский врач J.J. Pringle (1855-1922).

Энцефалотригеминальный ангиоматоз Стерджа—Вебера (кожно-мозговой ангиоматоз; энцефалотригеминальный ангиоматоз; синдром Штурге (Стерджа)—Вебера; синдром Вебера—Краббе—Ослера — врожденная мальформация мезодермальных (ангиомы) и эктодермальных элементов головы эмбриона, возникшая под воздействием экзогенных и генетически обусловленных причин. Характерна триада: "пламенный" невус, эпилепсия, глаукома. При этом врожденное крупное сосудистое пятно (невус) обычно локализуется на одной стороне лица по ходу ветвей тройничного нерва. Крупные плоские ангиомы красного или вишневого цвета на лице, бледнеющие при надавливании, могут распространяться на кожу волосистой части головы и шею, обычно сопровождаются ангиоматозом мозговых оболочек, чаще в конвекситальной зоне теменно-затылочной области, атрофией мозга и очагами обызвествления в коре больших полушарий. Возможны олигофрения, гемипарез, отставание роста паретичных конечностей, гемианопсия, гидрофтальм. На краниограммах и компьютерных томограммах отмечаются очаги обызвествления, атрофия мозга, расширение субарахноидальных пространств.

Заболевание чаще носит спорадический характер. Возможны случаи наследования как по доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу. На КТ и МРТ обычно наблюдаются проявления атрофии вещества мозга, расширение желудочков мозга и подоболочечных пространств. Описал заболевание в 1879 г. английские врачи W.H. Sturge (1850—1919) и H.D. Weber (1823-1918).

Атаксия-телеангиэктазия (болезнь Луи-Бар) характеризуется симметричными телеангиэктазиями, появляющимися в возрасте 3—6 лет, особенно на конъюнктиве, коже лица и шеи, обычно распространяющимися на мозговые оболочки, вещество мозга. Кроме того, отмечается повышенная склонность к хроническим воспалительным заболеваниям (синусит, пневмония, бронхоэктазии и пр.) в связи с генетически обусловленным нарушением клеточного и гуморального иммунитета. При первых попытках ребенка к самостоятельной ходьбе выявляются признаки мозжечковой атаксии, которая в дальнейшем имеет нарастающий характер, позднее появляются гиперкинезы по типу миоклонии или атетоза, сухожильная гипорефлексия, дизартрия. Возможно поражение черепных нервов, затруднение произвольных движений глаз (окуломоторная апраксия). К 12—15 годам возникают нарушения глубокой и вибрационной чувствительности, появляются признаки мозжечковой атаксии. В поздних стадиях болезни в связи с поражением клеток передних рогов спинного мозга возникают атрофия мышц, фасцикулярные подергивания. На коже появляются пигментные пятна кофейного цвета, участки гипопигментации, себорейный дерматит. Постепенно развивается атрофия кожи, появление седых волос отмечается уже в школьном возрасте. Характерны задержка психического и физического развития, обычны гипоплазия мозжечка, резче выраженная в его черве, гипоплазия вилочковой железы, дисгаммаглобулинемия, поражение ретикулоэндотелиальной системы (ретикулезы, лимфосаркома и пр.). Прогноз плохой. Причиной смерти чаще являются хронические заболевания бронхов и легких, лимфомы, карциномы.

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу с высокой пенетрантностью мутантного гена. Описала болезнь в 1941 г. французский врач D. Louis-Bar.

Цереброретиновисцеральный ангиоматоз (болезнь Гиппеля—Линдау) — наследственно-семейный ангиоматоз центральной нервной системы и сетчатки глаз. Характеризуется врожденным недоразвитием капилляров, компенсаторным расширением более крупных сосудов и образованием сосудистых клубочков, ангиом, ангиоглиом. Неврологическая симптоматика может быть разнообразной в связи с возможным поражением больших полушарий, ствола мозга, мозжечка, реже спинного мозга. Характерна триада: ангиома сетчатки, ангиомы головного мозга, поликистоз внутренних органов или ангиоретикулема почек. На глазном дне отмечаются резкое расширение и извитость сосудов, желтоватые сосудистые клубочки в сетчатке, позже — экссудат и кровоизлияния в сетчатке, ее отслойка. Часто наблюдаются помутнение стекловидного тела, глаукома, иридоциклит. В результате со временем наступает слепота. Болезнь Гиппеля—Линдау обычно проявляется у больных 18—50 лет. Первыми симптомами являются признаки ангиоретикулемы мозжечка или сетчатки глаз. При преобладании клинических проявлений ангиоматоза мозжечка болезнь известна как ***"опухоль Линдау"*** Ангиоматоз сетчатки обычно рассматривается как ***"опухоль Гиппеля"*** Возможны поражения внутренних органов, которые характеризуются аномалиями развития и образованием опухолей: поликистоза почек, феохромоцитомы, гипернефромы, кистозных опухолей поджелудочной железы, печени. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Описали болезнь в 1904 г. немецкий офтальмолог E. Hippel, а в 1925 г. шведский патолог A. Lindau (род. в 1898 г.).

24.18. Аномалии и деструкции на краниовертебральном уровне

В зоне перехода черепа в позвоночник часто встречаются краниовертебральные аномалии. Они могут обусловить нарушение кровообращения в позвоночных артериях, расстройства ликворообращения и в результате разнообразные неврологические расстройства, в том числе вестибулярные, мозжечковые симптомы, признаки внутричерепной гипертензии, элементы бульбарного синдрома, в частности нарушения функций черепных нервов бульбарной группы, корешковые симптомы на верхнешейном уровне, проявления пирамидной недостаточности, нарушения чувствительности по проводниковому типу, а также корешковые симптомы на верхнешейном уровне. При этом могут выявляться многообразные костные аномалии, проявления дизрафического статуса: базилярное вдавление, выстояние верхушки зубовидного отростка выше линий Чемберлена и де ля Пети, ассимиляция атланта (синдром Ольенека), феномен проатланта и др. Для краниовертебральных аномалий характерны короткая шея, низкая граница роста волос на шее, шейный гиперлордоз; возможны асимметрия лица, гипоплазия нижней челюсти, готическое небо, расширение позвоночного канала на уровне верхних шейных позвонков, кифосколиоз позвоночника, расщепление дужек позвонков, деформация стоп по типу "стопы Фридрейха" Краниовертебральные костные аномалии примерно в 25 % случаев сочетаются с аномалией Арнольда—Киари.

Врожденные аномалии развития на краниовертебральном уровне характеризуют дефекты развития затылочной кости и расположенных в задней черепной ямке структур и верхнего отдела позвоночника и спинного мозга. К ним могут быть отнесены синдромы Денди—Уокера и синдром Киари.

Синдром Денди—Уокера представляет собой врожденный порок развития каудального отдела ствола и червя мозжечка, ведущий к неполному раскрытию срединной (Мажанди) и латеральных (Лушки) апертур IV желудочка мозга. Проявляется признаками гидроцефалии, а нередко и гидромиелии. Последнее обстоятельство в соответствии с гидродинамической теорией Гарднера может обусловить развитие сирингомиелии, сирингобульбии (см. главу 39). Синдром Денди—Уокера характеризуется проявлениями функциональной недостаточности продолговатого мозга и мозжечка, симптомами гидроцефалии, внутричерепной гипертензии. Уточняется диагноз с помощью визуализирующих мозговую ткань методов — КТ- и МРТ-исследований. При этом выявляются признаки гидроцефалии, в частности выраженное расширение IV желудочка мозга, при МРТ-исследований можно выявить деформацию указанных структур мозга. Описали синдром в 1921 г. американские нейрохирурги W. Dandy (1886—1946) и A. Walker (род. в 1907 г.).

Синдром Киари (синдром Арнольда—Киари—Соловцева, или синдром церебелломедулярного уродства) — порок развития субтенториальных структур ромбовидного мозга, проявляющийся опущением ствола мозга и миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. Нередко сочетается с аномалиями костей основания черепа и верхних шейных позвонков (платибазией, базилярной импрессией, ассимиляцией атланта, синдромом Клиппеля—Фейля), с проявлениями дизрафического статуса, в частности с сирингомиелией, сирингобульбией. При синдроме Киари могут возникать ущемление продол-

говатого мозга, структур мозжечка, верхних шейных сегментов спинного мозга, окклюзия ликворных путей, что ведет к бульбарным, мозжечковым и проводниковым симптомам, к окклюзионной гидроцефалии. Описали синдром в 1894 г немецкий патолог J. Arnold (1835—1915) и в 1895 г. австрийский патолог H. Chiari (1851 — 1916).

В настоящее время, основываясь на результатах М РТ-сканирования, некоторые авторы выделяют два варианта синдрома Киари.

Мальформация I типа (Киари I) характеризуется смещением миндалин мозжечка до уровня большого затылочного отверстия. При этом возможно отсутствие неврологических симптомов, однако они могут проявиться позже (иногда на 3—4-м десятилетии жизни, что свидетельствует о переходе процесса в мальформашпо **11** типа.

При ***мальформации II типа (Киари II)*** отмечается протрузия в большое затылочное отверстие миндалин и червя мозжечка, структур продолговатого мозга, который принимает S-образную форму. При этом характерны спастический тетрапарез, боли в затылочной области и шее, мозжечковая атаксия, вертикальный нистагм, "бьющий" вниз, элементы бульбарного синдрома, признаки сирингомиелии, проявления гидроцефалии, проводниковые нарушения.

Неврологическая симптоматика при синдроме Арнольда—Киари может проявляться с 5—7-летнего возраста, но чаще в возрасте 30—40 лет. Краниовертебральные расстройства обычно имеют прогредиентное течение. Краниовертебральные костные аномалии примерно в 25 % случаев сочетаются с аномалией Арнольда—Киари.

Симптом Бабчина — атрофия заднего полукольца большого затылочного отверстия и внутреннего гребешка затылочной кости. Выявляется при краниографии, выполненной в задней полуаксиальной проекции. Описан симптом отечественным нейрохирургом И.С. Бабчиным при опухолях краниовертебральной локализации.

24.19. Некоторые врожденные или рано проявляющиеся формы поражения двигательной сферы

24.19.1. Детские церебральные параличи

Детские церебральные параличи (ДЦП) — гетерогенная группа синдромов, которые являются следствием повреждений мозга, возникших во внутриутробном, интранатальном (во время родов) и раннем постнатальном периодах. Характерная особенность ДЦП — нарушение моторного развития ребенка, обусловленное прежде всего аномальным распределением мышечного тонуса и нарушением координации движений (парезы, параличи, атаксия, гиперкинезы). Отмеченные двигательные расстройства могут сочетаться с приступами эпилепсии, задержкой развития речи, психического, интеллектуального развития. Иногда расстройства движений сопровождаются и изменением чувствительности.

Важной особенностью ДЦП является отсутствие прогрессирования и возможная, хотя и слабо выраженная, тенденция к восстановлению имеющихся признаков патологии нервной системы.

Частота ДЦП, по разным данным, составляет 2,5—5,9 на 1000 новорож-

денных. По данным Московской детской консультативной неврологической поликлиники, в 1977—1978 гг. она составила 3,3 на 1000 детского населения. Частота ДЦП в группе детей, родившихся с массой тела менее 1500 г, составляет 5—15 % [Aziz K. et al., 1994J. Согласно данным К.А. Семеновой (1994), ДЦП является причиной 24 % случаев детской неврологической инвалидности.

Этиология. Этиологические факторы разнообразны: заболевания (краснуха, цитомегалия, грипп, токсоплазмоз и др.) и токсикозы у матери во время беременности, аномалии родовой деятельности, акушерские операции и травматические поражения, кровоизлияния в мозг, асфиксии во время родового акта, несовместимость крови матери и плода, травмы и болезни (менингиты, энцефалиты) у ребенка в раннем послеродовом периоде. Возможно сочетание нескольких вредных факторов.

Причинами врожденного ДЦП могут быть генетические детерминированные аномалии формирования мозга (дисгенезии мозга), возникающие на разных этапах его развития. Они являются причиной 10—11 % всех случаев спастических форм ДЦП. Кроме того, причиной ДЦП могут быть сосудисто-мозговые нарушения у плода или новорожденного ребенка, в частности гипоксически-ишемическая энцефалопатия, ишемические и геморрагические инсульты, внутричерепные гематомы.

Патогенез. Патогенные факторы, действующие во время эмбриогенеза, вызывают аномалии развития мозга. На более поздних этапах внутриутробного развития возможно замедление процессов миелинизации нервной системы, нарушение дифференциации нервных клеток, патология формирования межнейронных связей и сосудистой системы мозга. При несовместимости крови матери и плода по резус-фактору, системе АВ0 и другим антигенам эритроцитов в организме матери вырабатываются антитела, вызывающие гемолиз эритроцитов плода. Непрямой билирубин, образовавшийся в процессе гемолиза, оказывает токсическое действие на нервную систему, в частности на структуры стриопаллидарной системы.

У плодов, перенесших внутриутробную гипоксию, к моменту рождения защитные и адаптационные механизмы оказываются недостаточно сформированными, что способствует развитию родовой черепно-мозговой травмы и асфиксии. В патогенезе поражений нервной системы, развивающихся во время родов и постнатально, главную роль играют гипоксия плода, ацидоз, гипогликемия и другие метаболические нарушения, ведущие к отеку мозга и вторичным расстройствам мозговой гемодинамики и ликвородинамики. Существенное значение в патогенезе ДЦП придается иммунопатологическим процессам: мозговые антигены, образующиеся при деструкции нервной системы под влиянием инфекций, интоксикаций, механических повреждений мозга плода, могут привести к появлению соответствующих антител в крови матери, что негативно сказывается на развитии мозга плода.

Патоморфологическаякартина. Патоморфологические изменения нервной системы при ДЦП многообразны. У 30 % детей имеются аномалии развития мозга — микрогирия, пахигирия, гетеротопия, недоразвитие полушарий и др. Возможны дистрофические изменения мозга, глиоматоз, рубцы, порэнцефалия или кистозные полости в мозге, участки демиелинизации проводящих путей или атрофии коры больших полушарий в связи с травматическим поражением, кровоизлиянием в мозг, внутричерепной гематомой, гипоксией, возникшими в большинстве случаев в процессе родового

акта или токсическим, инфекционно-аллергическим, травматическим поражением мозга во внутриутробном или раннем постнатальном периодах.

Классификация. Предлагаются разные клинические классификации ДЦП.

Мы приводим одну из классификаций, получивших широкое признание.

Синдромы (формы) ДЦП [Miller G., 1998]

Спастические	*Дискинетические*	*Атактические*
I. Диплегия (41 %)	1. Дистонические	1. Простые атактические
2. Гемиплегия (19 %)	2. Атетоидные	2. Атактические диплегии
3. Квадриплегия (19 %)		3. Атонические

Преобладающими являются спастические формы, остальные встречаются редко.

Клинические проявления. Возникший дефект в мозге не только негативно сказывается на состоянии новорожденного ребенка, но и препятствует его нормальному развитию, обычно прежде всего развитию двигательной системы, речи и когнитивных функций. Клиническая картина в таких случаях может варьировать в больших пределах. При этом важно помнить, что патологическая постуральная активность, проявления повышения мышечного тонуса нередко становятся отчетливыми только к 3—4-му месяцу жизни ребенка, а иногда и позже. Поэтому для относительно ранней диагностики ДЦП имеет значение динамическое наблюдение за детьми, особенно с неблагополучным акушерским анамнезом, учет при этом динамики врожденных безусловных рефлексов, последовательности становления реакций выпрямления и равновесия, характера изменений мышечного тонуса.

По преобладанию тех или иных неврологических и психических функций Л.О. Бадалян (1984) выделял следующие варианты ДЦП.

1. ***Спастическая диплегия (синдром Литтля)*** — наиболее часто встречающаяся форма ДЦП. Характеризуется тетрапарезом с вовлечением в процесс мышц лица, языка, глотки, при этом особенно выражены двигательные расстройства в нижних конечностях (проявления нижнего спастического парапареза со спастикой приводящих мышц бедер и мышц-разгибателей). Если ребенок лежит, ноги у него вытянуты, при попытке его поставить ноги перекрещиваются и он опирается не на всю стопу, а только на переднюю ее часть. В связи с постоянным напряжением приводящих мышц бедер ноги слегка согнуты в тазобедренных и коленных суставах и ротированы внутрь. При попытке ходить с посторонней помощью ребенок совершает танцующие движения, поворачивая тело в сторону ведущей ноги. Нередко выраженность парезов асимметрична, при этом различие в возможности активных движений особенно отчетливо проявляется в руках.

На фоне диплегии возможны хореоатетоидные гиперкинезы, в которые вовлекаются прежде всего мимические мышцы и мышцы дистальных отделов рук. Дети тяжело переживают наличие двигательных нарушений, неохотно вступают в контакт с здоровыми детьми, лучше чувствуют себя в коллективе, состоящем из детей с подобными болезнями.

2. ***Двойная гемиплегия*** — тетрапарез, при котором руки страдают в большей степени, чем ноги, или они поражены приблизительно в равной степени.

Возможна асимметрия выраженности парезов. При этом тонус мышц высокий, имеется сочетание спастики и ригидности обычно с преобладанием последней. Реакции равновесия развиты недостаточно. Почти всегда выражены элементы псевдобульбарного паралича, в связи с чем затруднены жевание и глотание, речь. Нередко отмечаются судорожные пароксизмы, микроцефалия. Эта форма ДЦП обычно сопровождается наиболее значительными проявлениями олигофрении.

3. ***Спастическая гемиплегия*** характеризуется соответствующими двигательными нарушениями преимущественно на одной стороне. При этом нередко двигательные расстройства более выражены в руке, она согнута во всех суставах, кисть у детей раннего возраста сжата в кулак, в более позднем возрасте имеет форму "руки акушера" Нередко возникают фокальные эпилептические припадки по типу Джексона. С помощью визуализирующих методов исследования (КТ, МРТ) в одном из полушарий мозга обычно выявляют кисту, рубцовые процессы или проявления порэнцефалии. Развитие интеллекта обычно оказывается близким к нормальному.

4. ***Гиперкинетическая форма*** характеризуется преимущественным поражением структур стриопаллидарной системы. Мышечный тонус изменчив, часто колеблется между гипотонией и нормотонией. На этом фоне возникают перемежающиеся мышечные спазмы, приступы повышения мышечного тонуса. Активные движения в таких случаях неловкие, сопровождаются излишними двигательными реакциями. При этом гиперкинезы могут быть преимущественно в дистальных или проксимальных отделах конечностей, мышцах шеи, в мимической мускулатуре. Гиперкинезы могут быть по типу атетоза, хореоатетоза, хореи, торсионной дистонии. Часто наблюдаются расстройства речи (дизартрия). Психическое развитие страдает меньше, чем при других формах ДЦП. Эта форма ДЦП обычно обусловлена иммунной несовместимостью крови плода и матери.

5. ***Мозжечковая форма*** характеризуется атаксией, обусловленной главным образом поражением мозжечка и его связей. Может сочетаться с атонически-астатическим синдромом, признаками умеренного спастического пареза в связи с вовлечением в процесс корково-подкорковых структур мозга.

Лечение. Лечение, точнее абилитапию[1], больного с ДЦП следует начинать как можно раньше, при этом оно должно быть комплексным. В раннем возрасте мозг ребенка пластичен и обладает значительными компенсаторными возможностями. Абилитация, начатая в период формирования статических и локомоторных функций, дает наиболее существенные результаты. Раннее обучение сенсомоторным навыкам с условнорефлекторным их закреплением способствует своевременному развитию моторики. Кроме того, в раннем возрасте спастические явления выражены еше нерезко, отсутствуют стереотипные патологические позы, деформации, контрактуры, вследствие чего легче вырабатываются двигательные навыки.

Важной частью комплексного лечения ДЦП являются ортопедические мероприятия, профилактика контрактур. Для придания физиологического положения отдельным частям тела широко используются лонгеты, туторы, шины, валики, воротники и пр. Ортопедические укладки чередуются с лечебной гимнастикой, массажем, физиотерапией. При этом лечебные мероприятия должны способствовать торможению патологической тонической рефлек-

[J]Абилитация — создание возможностей для развития отсутствовавших ранее видов деятельности.

торной активности, нормализации на этой основе мышечного тонуса, облегчению произвольных движений, тренировке последовательных возрастных двигательных навыков ребенка.

Из лекарственных средств в процессе лечения ДЦП применяются средства, улучшающие метаболические процессы в мозге — глутаминовую кислоту, липоцеребрин, церебролизин, ноотропные препараты, витамины группы В, ацефен и др. По показаниям применяют миорелаксанты, при этом препаратом выбора может быть ботакс (ботулинический токсин). Есть положительный опыт [Белоусова Е. Д., Темин П. А. и др., 1999] его введения в двуглавую мышцу плеча, а также в сгибатели и разгибатели кисти для уменьшения мышечного тонуса и пронаторной установки предплечья; положительный эффект дало применение ботакса теми же авторами для ликвидации динамической контрактуры в голеностопном суставе. Применяются также препараты, действие которых направлено на подавление гиперкинезов (см. главу 41), противосудорожные средства (см. главу 40), ангиопротекторы и антиагреганты, седативные препараты.

В последние годы разрабатываются методы соматосенсорной стимуляции. Для этого предлагается, в частности, ношение космического нагрузочного костюма "Пингвин" или его модификации "Адели" Применение нагрузочного костюма способствует исправлению положения центра тяжести тела больного и нормализации позы стояния. Предполагается [Яворский А. Б. и др., 1998], что при таком лечении может происходить перестройка нервных связей в полушариях мозга и изменение при этом межполушарных взаимоотношений.

24.19.2. Спастическая семейная параплегия Штрюмпелля

Хроническая прогрессирующая семейная болезнь подробно описана в 1886 г. немецким врачом А. Штрюмпеллем (A. Strumpell, 1853—1925). В настоящее время она расценивается как группа заболеваний, характеризующаяся выраженной генетической гетерогенностью и клиническим полиморфизмом. Болезнь наследуется как по аутосомно-рецессивному, так и по доминантному типу.

Патогенез не изучен.

Патоморфологическая картина. Отмечается симметричная дегенерация пирамидных путей, постепенно прогрессирующая и распространяющаяся снизу вверх. Иногда она сопровождается дегенеративными изменениями в нежном пучке Голля и спинномозговых путях. Возможны глиоз пирамидных путей в ножках мозга и уменьшение количества клеток в экстрапирамидных структурах ствола.

Клинические проявления. Обычно на 2-м десятилетии жизни появляются утомляемость ног, повышение в них мышечного тонуса и сухожильных рефлексов. Позже возникают клонусы стоп, стопные патологические знаки. Со временем признаки нижнего спастического пареза нарастают, при этом мышечная спастичность обычно более выражена, чем мышечная слабость. В течение многих лет больные сохраняют способность к самостоятельному передвижению. Походка у них спастическая парапаретическая. Из-за выраженности напряжения приводящих мышц бедер больные иногда при ходьбе перекрещивают ноги. В далеко зашедшей стадии заболевания возможны защитные рефлексы, признаки спинномозгового автоматизма, контрактуры голеностопных суставов. Элементы спастичности могут по мере разви-

тия заболевания проявиться в руках, в мышцах плечевого пояса. Возможно снижение вибрационной чувствительности на ногах. Другие виды чувствительности, трофика тканей и функции тазовых органов обычно не страдают. Возможны деформация стоп (стопа Фридрейха), легкая мозжечковая недостаточность, миокардиопатия, снижение когнитивных функций.

Лечение. Патогенетическая терапия не разработана. В качестве симптоматических средств широко применяются миорелаксанты (мидокалм, скутамил, баклофен и др.).

24.20. Аномалии и вторичные деформации позвоночника

К краниовертебральным костным аномалиям относится **симптом Ольеника** — окципитализация I шейного позвонка (атланта) — сращение его (ассимиляция, конкресценция) с затылочной костью. Может сопровождаться признаками краниовертебральной патологии, вертебрально-базилярной сосудистой недостаточностью, нарушениями ликвородинамики. При этом на спондилограммах иногда выявляется ***феномен проатланта*** — наличие элементов дополнительного ("затылочного") позвонка в виде рудиментов передней дуги, тела, бокового отдела или задней дуги. Чаще они находятся в состоянии слияния с затылочной костью, атлантом, верхушкой зубовидного отростка II шейного (осевого) позвонка, однако могут сохраняться и в виде свободных косточек, расположенных в связочном аппарате между затылочной костью и атлантом.

Проявлением врожденного костного дефекта является **аномалия Кимерли.** Борозда позвоночной артерии на тыльной стороне боковой массы атланта оказывается преобразованной в частично или полностью замкнутый канал в связи с образованием над ней костного мостика. Это может обусловить сдавление проходящей через этот канал позвоночной артерии и развитие вертебрально-базилярной сосудистой недостаточности, которая иногда проявляется с юных лет. Описал патологию в 1930 г. M. Kimerly.

Подвывих и расклинивание атлантоосевого сустава, или **сустава Крювелье,** обусловлены дефектностью его формирования и нередким внедрением в него свободных фрагментов проатланта, что ведет к развитию в этом суставе признаков деформирующего артроза. Возможно проявление болезни Дауна, болезни Моркио, ревматоидного полиартрита, травмы шеи. К развитию подвывиха предрасполагают слабость связочного аппарата шеи, гипоплазия зубовидного отростка, а также наличие так называемой суставоподобной щели между зубовидным отростком и телом II шейного позвонка. Больные обычно отмечают боли в шее и ограничение подвижности головы, при ее поворотах болезненность и хруст. Неврологические расстройства возникают в результате нестабильности в атлантоосевом суставе и нередко провоцируются легкой травмой шеи. При этом возможно смещение атланта вперед и сдавление верхнешейного отдела спинного мозга.

В случаях поражения двух верхних шейных позвонков при туберкулезной инфекции **(болезнь Руста),** сифилисе, ревматизме, метастазах раковой опухоли на спондилограммах отмечаются соответствующие этиологическому фактору изменения в верхних шейных позвонках, иногда и в затылочной кости (см. главу 29).

Болезнь Гризеля (кривошея Гризеля) — спондилоартрит верхнешейного отдела. Возникает чаще у детей на фоне инфекционных заболеваний, иногда является осложнением синусита. Характерно поражение сочленения между атлантом и зубом осевого позвонка. Проявляется резкой болью и болезненностью в верхней шейной области, а также противоболевой контрактурой мышц, прикрепляющихся к атланту. Характерна стойкая спастическая кривошея, при которой голова наклонена в сторону очага поражения и слегка ротирована в противоположном направлении (см. главу 29).

Синдром осевого позвонка является следствием аномалии развития зубовидного отростка осевого позвонка, служит основой формирования синдрома зубовидного отростка, который оказывается не сращенным с его телом и представлен самостоятельной зубовидной костью (os odontoideum). Эта кость свободно смещается при наклонах головы, сужая таким образом позвоночный канал, что может обусловить развитие на верхнешейном уровне компрессионной миелопатии; в таком случае возможно возникновение проводниковой симптоматики и дыхательных нарушений, а также появление признаков деформирующего артроза преимущественно в боковых атлантоосевых сочленениях с увеличением их суставных поверхностей за счет костных разрастаний с постепенной миграцией суставов вперед и вниз, т. е. с формированием краниовертебрального спондилолистеза. Могут возникать и проявления сосудистой вертебрально-базилярной недостаточности.

Синдром Клиппеля—Фейля (синдром короткой шеи) представляет собой врожденные аномалии и сращение шейных позвонков, часто сочетается с синдромом Ольеника. Возможна неполная дифференцировка шейных позвонков и уменьшение их числа, иногда количество их не превышает четырех. В клинической картине характерна триада: короткая шея ("человек без шеи" "шея лягушки"), низкая граница роста волос на шее, значительное ограничение подвижности головы. В тяжелых случаях подбородок упирается в грудину, мочки ушных раковин касаются надплечий, иногда — кожные складки идут от ушных раковин к плечам. Может сочетаться с гидроцефалией, элементами бульбарного синдрома, вертебрально-базилярной сосудистой недостаточностью, проводниковыми нарушениями, высоким стоянием лопаток, проявлениями дизрафического статуса. По данным рентгенологических исследований, выделяют две крайние формы синдрома Клиппеля—Фейля: 1) атлант слит с другими шейными позвонками, обшее количество которых в связи с этим уменьшено, обычно их не более 4; 2) признаки синдрома Ольеника и синостоз шейных позвонков, высота их тел снижена. Нередко сочетается с платибазией, возможны другие пороки развития. Описали синдром в 1912 г. французские невропатологи M. Klippel (1858—1942) и A. Feil (род. в 1884 г.).

Мышечная врожденная кривошея — укорочение грудино-ключично-сосцевидной мышцы вследствие очагового ее фиброза, в результате чего голова наклонена в пораженную сторону. Причина возникающего при этом синдрома замещения участка мышцы соединительной тканью неизвестна.

Конкресценция позвонков — сращение соседних позвонков в связи с аномалией их развития или вследствие туберкулезного спондилита, болезни Бехтерева, посттравматического спондилеза и других патологических процессов.

Платиспондилия — расширение тел позвонков в связи с развитием в них дегенеративных или некротических процессов.

Генерализованная платиспондилия (синдром Дрейфуса) — энхондральный дизостоз, проявляющийся обычно на втором году жизни ребенка (когда он

начинает ходить) болью в спине и слабостью фиксирующего позвоночник связочного аппарата с последующим развитием кифоза или кифосколиоза. Характерны короткие шея и туловище при относительно длинных конечностях, гипотрофия и чрезмерная растяжимость мышц, разболтанность суставов. На спондилограмме видна множественная платиспондилия, при этом высота тел позвонков может быть уменьшена в 2—3 раза, расширение пространств между телами позвонков, возможны уменьшенные размеры костей таза и крестца, врожденный вывих бедра или бедер. Описал синдром в 1938 г французский врач J.R. Dreyfus.

Остеопатия тела позвонка, проявляющаяся обычно у детей в 4—9-летнем возрасте, известная как **синдром плоского позвонка (болезнь Кальве).** На спондилограммах отмечается остеопороз центральной части тела позвонка, уплотнение замыкательных пластинок с последующим прогрессивным его уплощением (платиспондилия) до 25—30 % его исходной высоты. Уплощенный позвонок отделен от соседних расширенными межпозвонковыми дисками (см. главу 29).

Лордоз и кифоз. Позвоночный столб в норме имеет физиологические изгибы. Изгиб вперед (лордоз) обычно имеет место на шейном и поясничном уровнях, изгиб назад (кифоз) — на грудном. Чрезмерная выраженность лордоза ведет к увеличению нагрузки на задние отделы межпозвонковых дисков, а также на межпозвонковые суставы, в которых в таких случаях могут развиваться дистрофические явления. При цервикалгии или люмбалгии на соответствующем уровне отмечается уплощение лордоза, а иногда и трансформация его в кифоз. При миопатиях обычно усиление выраженности поясничного лордоза.

Патологический кифоз характерен для туберкулезного спондилита, он может возникать при цервикалгии или люмбалгии, резко выражен при **юношеском кифозе, синдроме Линдемана, синдроме Шейермана** (см. главу 29).

Если лордоз и кифоз могут быть физиологическими, то **сколиоз** — стойкий изгиб позвоночника в сторону — всегда признак отклонения от нормы. Выделяются 3 степени сколиоза: I — выявляется только при функциональных пробах, в частности при наклонах туловища в сагиттальной и фронтальной плоскостях; И — определяется при осмотре стоящего больного, исчезает при подтягивании на выпрямленных руках, на параллельных брусьях или на спинках двух стульев, а также в положении лежа на животе; III — стойкий сколиоз, не исчезающий при подтягивании на гимнастической стенке, на спинках стульев и в положении лежа на животе. Рентгенологически обнаруживаемое расширение щелей между телами позвонков на выпуклой стороне искривления позвоночника при сколиозе нередко именуется ***признаком Кона*** по имени описавшего этот признак как проявление прогрессирующего сколиоза отечественного ортопеда И.И. Кона (род. в 1914 г.). Сочетание кифоза и сколиоза называется **кифосколиозом.**

Синдром ригидного позвоночника — миопатический синдром, сочетающийся с фиброзом и укорочением аксиальной мускулатуры, особенно разгибателей позвоночника. При этом нарушается сгибание головы и туловища, обычен сколиоз грудного отдела позвоночника с контрактурами проксимальных суставов конечностей. На ЭМГ отмечаются признаки поражения клеток передних рогов спинного мозга и мышц. Характерны мышечная слабость, миогипотрофии, признаки кардиомиопатии и изменение активности креатинфосфокиназы. Наследуется по аутосомно-рецессивному или по Х-сцепленному рецессивному типу. Описали в 1865 г. английский врач V. Dubowitz,

а под названием "врожденный артрогрипоз позвоночника" в 1972 г. — отечественный невропатолог Ф.Е. Горбачева.

Деформации позвоночника могут возникать в процессе инволюции. Такие изменения формы позвоночника наблюдаются, в частности, при **синдроме Форестье,** проявляющемся у лиц 60—80-летнего возраста. При этом характерна круглая старческая спина.

При чрезмерном поясничном лордозе вследствие давления остистых отростков друг на друга возможна их деформация **(синдром Бострупа, "целующийся" остистый отросток).** Проявляется болью в поясничной области при разгибании позвоночника. На спондилограммах выявляются ложные суставы между уплощенными остистыми отростками.

Уплощение тела позвонка и заострение при этом его передней части представляют собой одно из проявлений остеохондродистрофии, известное как **деформация Моркио—Брейлсфорда.**

О последних трех клинических феноменах см. также в главе 29.

24.21. Дизрафии позвоночника и спинного мозга, спинномозговые грыжи

Спинальная дизрафия представляет собой порок развития, связанный с неполным закрытием тканей мезодермального и эктодермального происхождения вдоль срединного шва (от греч. rhaphe — шов) — средней линии позвоночника. Проявлениями спинальной дизрафии являются расщепление дуг позвонков (spina bifida) и сагиттально расположенных мягких тканей, а также возникающие при этом различные варианты спинномозговых грыж, иногда дермоидные кисты, липомы, синдром "жесткой" конечной нити.

Дизрафия позвоночника и спинного мозга в зависимости от степени их недоразвития имеет следующие варианты: 1) spina bifida occulta; 2) spina bifida complicata; 3) spina bifida anterior; 4) спинномозговые грыжи: менингоцеле, менингорадикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле; 5) рахисхизис частичный и полный.

Скрытая расщелина позвоночника — spina bifida occulta (от лат. spina — ость, bifidus — надвое разделенный). Наиболее частая форма аномалии позвоночника — расщепление дуг позвонков. Незаращенными могут быть 1—2 позвонка, но иногда и большее их количество. Концы незаращенных дуг нередко вдавливаются в просвет позвоночного канала и вызывают компрессию твердой мозговой оболочки, субдурального пространства и корешков конского хвоста. При этом костный дефект прикрыт неизмененными мягкими тканями. Такая форма аномалии выявляется при спондилографии, чаще на нижнепоясничном — верхнекрестцовом уровнях. В зоне расщепления дуги или нескольких дуг позвонков иногда отмечается втянутость и атрофия кожи или же припухлость тканей, рубцы, пигментация, возможен гипертрихоз — ***симптом Фавна.*** Наличие spina bifida occulta может предрасполагать к развитию болевого синдрома, иногда — ***синдрома Лермитта,*** сопровождающегося ощущением по типу прохождения электрического тока вдоль позвоночника при постукивании по остистому отростку аномального или поврежденного позвонка.

Полный рахисхизис — выраженная дизрафия, проявляющаяся расщеплением не только дуг и тел позвонков, но и прилежащих к ним мягких тканей.

При этом через расщелину в мягких тканях сразу же после рождения ребенка может быть виден спинной мозг. Грыжевого выпячивания тканей при этом нет. Тела позвонков в вентральной части расщелины могут срастаться. Возможны пороки развития и других позвонков, ребер. Встречаются парциальные, субтотальные и тотальные формы дизрафии.

Spina bifida anterior — незаращение тел позвонков. Встречается редко и в основном является случайной находкой на спондилограммах, однако может сочетаться с другими дефектами развития.

Spina bifida complicata — незаращение дуг позвонка в сочетании с опухолевидными разрастаниями, представляющими собой всего лишь жировую или фиброзную ткань, расположенную под кожей и заполняющую костные дефекты дуг позвонков, срастаясь при этом с мозговыми оболочками, корешками и спинным мозгом. Локализуется чаще на пояснично-крестцовом уровне позвоночного столба.

Спинномозговые грыжи, возникающие в связи с незаращением дуг позвонков и расщеплением мягких тканей, представляют собой врожденные грыжевые выпячивания содержимого позвоночного канала (рис. 24.8): ***менингоцеле*** — грыжевое выпячивание из мозговых оболочек, заполненное ЦСЖ; ***менингорадикулоцеле*** — грыжа, состоящая из мозговых оболочек, спинальных корешков и ЦСЖ; ***миелорадикуломенингоцеле*** — грыжа, включающая структуры спинного мозга, спинномозговые корешки, мозговые оболочки и ЦСЖ; ***миелоцистоцеле*** — грыжевой мешок, содержащий участок спинного мозга с признаками гидромиелии.

Диагностика. При спинномозговых грыжах диагностика не представляет трудности. О характере содержимого грыжевого мешка можно судить на основании изучения неврологического статуса. Уточнение диагноза может быть обеспечено с помощью спондилографии и МРТ-исследования. При этом надо иметь в виду, что окостенение крестца происходит лишь приблизительно к 12 годам жизни.

Лечение спинномозговых грыж. Возможно только хирургическое лечение. При быстром увеличении, истончении и изъязвлении покровных тканей грыжевого выпячивания, угрожающих его разрывом, а также наличием ликворного свища, показана срочная операция. В противном случае возможно развитие менингита, менингомиелита, менингомиелоэнцефалита.

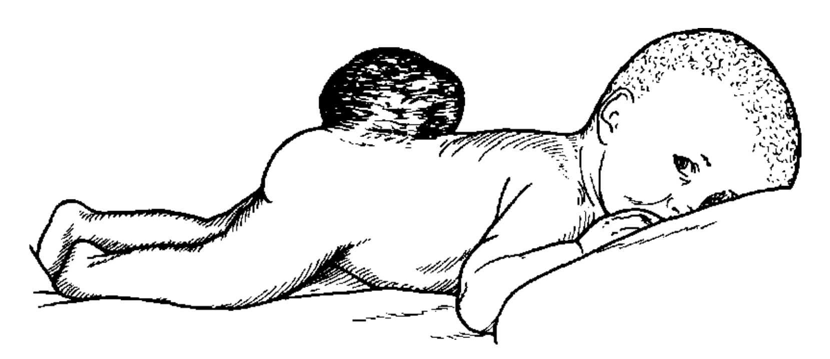


Рис. 24.8. Ребенок со спинномозговой грыжей (миеломенингоцеле) и сопутствующей гидроцефалией.

Противопоказанием к операции может быть воспаление тканей позвоночного канала, выраженные неврологические расстройства. Вопрос об операции должен решаться совместно педиатром, невропатологом и нейрохирургом.

Грыжевое выпячивание выделяется из мягких тканей, стенка его вскрывается. Если в полость грыжи выпячиваются корешки и ткань самого спинного мозга, то их по возможности с соблюдением максимальной осторожности выделяют из сращений и перемещают в просвет позвоночного канала. После этого грыжевое выпячивание иссекают и последовательно послойно зашивают мягкие ткани. При больших дефектах иногда производят перемещение мышц и апоневроза из прилежащих областей для полноценного закрытия дефекта и предупреждения повторных выпячиваний. Если в грыжевой мешок попадает спинной мозг, как правило, возможна лишь паллиативная операция.

При лечении спинномозговых грыж следует учитывать тот факт, что они часто сочетаются с гидроцефалией. В этих случаях, помимо удаления грыжевого выпячивания, необходимо выполнить шунтирующую операцию — люмбоперитонеостомию.

Хирургическому лечению подлежат также липома, дермальный синус и некоторые другие аномалии развития на уровне позвоночника.

24.22. Аномалии спинного мозга

Диастематомиелия — разделение спинного мозга по длиннику на две части костной, хрящевой или фиброзной перемычкой. При этом для такой формы аномалии нет облигатных признаков, так как имеющиеся симптомы возможны и при других пороках развития позвоночника и спинного мозга. Тем не менее диастематомиелия может сопровождаться кожными проявлениями, отклонением от нормы в состоянии опорно-двигательного аппарата и неврологическими расстройствами.

При внешнем осмотре пациента с диастематомиелией вдоль оси позвоночника в зоне расщепления спинного мозга могут быть видны участки гипертрихоза, пигментные пятна кофейного или темно-коричневого цвета, ангиомы, а также втянутые участки рубцово-измененной кожи.

Изменения опорно-двигательного аппарата могут отмечаться уже в раннем детстве. Возможны, в частности, деформации стоп. Слабость одной или обеих ног, асимметрия мышц нижних конечностей, гипотрофия отдельных мышц или мышечных групп, слабость мышц ног и тазового пояса. Нередко у детей с раннего возраста выявляются сколиоз и другие формы деформации позвоночника.

Из неврологических симптомов могут отмечаться асимметрия или отсутствие сухожильных рефлексов, чаще пяточного (ахиллова) или коленного, снижение чувствительности, признаки нарушения вегетативной иннервации. Иногда значительные по степени выраженности признаки нижнего парапареза сочетаются с расстройством функций тазовых органов, при этом могут быть императивные позывы на мочеиспускание, ночное недержание мочи.

Диплομиелия — удвоение спинного мозга на уровне шейного или поясничного утолщения, реже — удвоение всего спинного мозга.

Гидромиелия — водянка спинного мозга. Спинномозговой канал выстлан эпендимой и заполнен ЦСЖ. Патология проявляется чаще на шейно-груд-

ном уровне, обычно сочетается с гидроцефалией и стенозом апертур IV желудочка мозга, может быть проявлением сирингомиелии, развившейся в соответствии с гидродинамической теорией Гарднера (см. главу 39).

Миелодисплазия — недоразвитие спинного мозга, чаще проявляющееся в нижней его части. Обычно сочетается со скрытой расщелиной позвонка или нескольких позвонков (spina bifida occulta), нижним парапарезом или нижней параплегией по периферическому типу. При этом наряду с атрофией мышц нижних конечностей и подошвенных и коленных рефлексов, рефлексов с пяточного сухожилия, нарушениями всех видов чувствительности в зоне крестцовых и поясничных дерматомов возможны стойкие тазовые расстройства, деформации стоп, признаки изменения вегетативной иннервации, наличие на ногах и в аногенитальной области трофических расстройств, в частности гипертрихоз, трофические язвы. В пояснично-крестцовой области может выявляться наряду с гипертрихозом деформация мягких тканей, напоминающая втянутый рубец.

Амелия — полное отсутствие спинного мозга, при этом сохранены твердая мозговая оболочка и спинальные ганглии. На месте спинного мозга возможен тонкий фиброзный тяж. В клинической картине проявляются вялая тетраплегия с выраженными признаками гипоплазии конечностей, деформацией кистей, стоп, нарушениями чувствительности на туловище и конечностях и тазовыми расстройствами, а также распространенными трофическими изменениями. При этой форме патологии ребенок нежизнеспособен.

Глава 25

НАРУШЕНИЕ РЕЧЕВОЙ ПРОДУКЦИИ В СВЯЗИ С РАССТРОЙСТВОМ ФУНКЦИЙ РЕЧЕДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА И СНИЖЕНИЕМ РЕЧЕВОЙ АКТИВНОСТИ

25.1. Общие положения

Афазия, которой уделено внимание в главе 15, как правило, возникает у человека с уже сформировавшейся речью и, являясь следствием поражения мозга, в большинстве случаев сочетается с нарушением чтения, письма и снижением продуктивности мыслительных процессов. При наличии афазии у пациента обычно имеются и другие очаговые неврологические симптомы.

К нарушениям речи, выходящим за рамки афазии, относятся случаи задержки развития речи у детей, которые нередко испытывают также определенные трудности в овладении чтением и письмом. Кроме того, существуют различные по характеру расстройства речи, проявляющиеся у детей, а также у взрослых в связи с функциональными или органическими нарушениями деятельности мышц, участвующими в обеспечении экспрессивной речи, вследствие поражения структур ЦНС, от которых зависит интеграция функций этих мышц, необходимая для обеспечения ее звучности, внятности и других качеств, характерных для полноценной по форме речевой продукции.

Таким образом, помимо различных вариантов афазии, в клинике нервных болезней приходится встречать и другие нарушения речи, затрудняющие понимание ее окружающими, а следовательно, осложняющими возможности речевого общения, что негативно влияет на социальный статус больного, затрудняет процесс его обучения, подчас ограничивает его трудоспособность, оказывает на него психотравмирующее действие.

Далее будут рассмотрены некоторые варианты нарушения речи (дисфазии) неафатического характера.

25.2. Алалия

Алалия (а + греч. lalia — речь) — отсутствие речи или разнообразные ее нарушения, отмечающиеся с раннего детского возраста и обусловленные недоразвитием речевых зон коры больших полушарий или их поражением во внутриутробном периоде, во время родов, когда речь ребенка еше не сформировалась. В настоящее время термином "алалия" принято называть глубокое системное недоразвитие речи, а термином "афазия" — системный распад уже сформировавшейся речи. Выделяются моторная, сенсорная и тотальная алалии.

Моторная алалия — лепетная речь, запоздалое (к 5 годам) непрочное усвоение лишь отдельных ее элементов, искажение грамматического строя речи, бедность словарного запаса, перестановка или замена слов и букв и другие проявления вербальной и литеральной парафазии. При этом обычно отмечаются наличие элементов оральной, артикуляторной апраксии, персеверации, трудности усвоения последовательности обеспечивающей речь работы речедвигательного аппарата. Характерны речевая пассивность, речевой негати-

визм, при этом понимание чужой речи может быть достаточным, обычна адекватность мимики и жестов.

Сенсорная алалия — расстройство понимания фонетических элементов речи — речевая агнозия при сохранном слухе и адекватном восприятии мелодики речи, интонаций. В связи с этим полное непонимание или недостаточное понимание обращенной речи, а также частичное или полное отсутствие контроля за собственной речью и обусловленное этим многословие, обилие некачественной собственной речевой продукции, непонятной для окружающих. Причиной развития сенсорной алалии является агнозия речи при сохранном слухе и адекватном реагировании на неречевые звуковые воздействия. Для того чтобы привлечь внимание больного с сенсорной алалией, зачастую недостаточно словесного обращения к нему, надо воздействовать на него прикосновением или попасть в его поле зрения. Первоначальное общение с больным может наводить на мысль о наличии у него тугоухости или олигофрении.

Тотальная, или **моторно-сенсорная алалия,** — речевая инактивность, бедность и неправильность собственной речи и недостаточное понимание обращенной речи.

Важно отметить, что алалия не является простой задержкой развития речи. У детей с алалией возникают специфические трудности развития речи, имеющие место на всех этапах, тогда как дети с задержкой формирования речи в дальнейшем быстро догоняют своих сверстников и развиваются нормально. Нарушения речи по типу алалии характеризуются стойкостью; регулярные логопедические занятия ведут к медленной и обычно неполной компенсации имеющегося речевого дефекта. Хотя алалия нередко сочетается с такими патологическими проявлениями, как парезы артикуляторных мышц, мышечная дистония, атаксия, нарушения побуждения к речи, различные по характеру сенсорные нарушения, она представляет собой особую форму речевой патологии — системное языковое недоразвитие. В отличие от олигофрении при алалии страдает развитие не коммуникативно-познавательной способности в целом, а лишь развитие ее операционно-технических средств [Винарская Е. Н., 1987]. Такая избирательность аномалии, обусловленная главным образом локальным очаговым поражением мозга в пределах только речедвигательного и речеслухового по функции отделов коры, характерна для алалии и проявляется клинически при относительной сохранности у ребенка мотивационно-потребностной стороны личности. Исследования Е.Ф. Соботович (1982) позволили установить, что при моторной алалии больные способны к установлению причинно-следственных связей, к умозаключениям, абстракции и обобщениям. Они обладают приемами логического мышления.

Проявляется алалия поздним речевым развитием детей, они значительно позже обычного начинают произносить слова, испытывают при этом трудности в усвоении слогового состава слова, допускают нарушения при произнесении звуков и тем более при построении фразы. В дальнейшем дети с алалией длительно употребляют лишь ограниченный по объему и весьма искаженный по фонетической форме запас широко распространенных слов. Примеры фонетического расстройства в таких случаях приведены А. К. Марковой (1982). Например, слово "пирамида" произносится так: пиа, пиамир, амида, абида, набила, пи; слово "велосипед": высипед, апед, ясопед, яспед, висипед, лисипед.

25.3. Дислалия

Дислалия — неправильное звукопроизнесение (косноязычие), чаще и выраженнее обычно бывает в детском возрасте, но может проявляться пожизненно. Нарушение произнесения обычно *является* единственным дефектом речи, понимание речи, словарный запас и грамматический слой в таких случаях обычны. Принято различать органические и функциональные дислалии.

Органические дислалии могут быть обусловлены органическими дефектами речевого аппарата (костными, мышечными, расстройством иннервации). Примером их могут быть незаращение мягкого и твердого неба, верхней губы, дефекты развития челюстей и зубного ряда, слишком массивная или короткая уздечка языка (подъязычная связка), парез языка.

Функциональные дислалии — неправильное произнесение звуков при отсутствии органических причин. Возможно, они возникают вследствие неправильного речевого воспитания, неправильной или иноязычной речи окружающих, а также в случаях повышенной эмоциональной возбудимости; иногда при отставании психического развития, что мешает образованию тонких дифференцировок в речи.

25.4. Дислексия и дисграфия

Дислексия и дисграфия — собирательные понятия для обозначения своеобразных трудностей, испытываемых нормальными в других отношениях детьми при обучении их чтению и письму. Впервые специфическую неспособность к чтению у детей с нормальным интеллектом описал в 1896 г. W. Morgan, обозначивший это нарушение "словесной слепотой" В основе дислексии может быть оптическая буквенная агнозия или нарушение оптико-фонематического развития. При чтении характерны неправильное прочтение букв (замена, смешение), недочитывание концов слов, неправильные ударения, пропуски слов, строк, недостаточное или даже искаженное понимание читаемого.

Д.Д. Баккер (1996) выделяет формы дислексии: R и L. В первом случае дислексия проявляется медленностью темпа и фрагментационными ошибками (чтение по слогам с запинками, повторениями и поправками, однако без пропусков и замещений текста), во втором — она характеризуется наличием при чтении многочисленных субстантивных ошибок (паралексии литеральные и вербальные) и игнорированием объективных характеристик текста при ускоренном темпе чтения.

При наличии дислексии обычно возникают трудности при письме в форме дисграфии. К специфическим нарушениям акта письма при дисграфии относятся ошибки фонетического характера (повторяющаяся замена букв по сходству их произношения, ошибки графического характера — замена букв по графическому сходству (ш — и, т — п, е — в), искажения слоговой структуры слова, пропуски букв (снег — сег) и целых слогов (барабан — бабан), перестановки слогов (пустила — путисла), раздельное написание частей одного слова (у шел, по шел, на дел), грамматические ошибки — игнорирование предлогов (были лесу, книга столе), ошибки в согласовании падежей (на подушек, большой мальчика, читал книга). Нередко ошибки устной речи повторяются при письме.

25.5. Заикание

Заикание — часто встречающееся нарушение экспрессивной речи (в детском возрасте проявляется в 2 % случаев). Определяется как нарушение ритма, темпа речи, ведущее к расстройству ее плавности. Причиной этого расстройства являются судороги в различных мышцах речедвигательного аппарата. Чаше судорога возникает в начале фразы или слова. Судороги могут быть клонические или тонические. В первом случае они проявляются в речи многократным повторением того или иного слога; во втором — временами возникающей длительной задержкой при произношении очередного слога, нередко — начала слова (длительность задержки от нескольких секунд до одной минуты). Слова при этом как бы с усилием выталкиваются заикающимся. Судороги могут быть и смешанными, по преобладающему характеру судорог их можно дифференцировать на клонико-тонические или тонико-клонические. В зависимости от локализации судорог их дифференцируют на голосовые, дыхательные и артикуляторные. Чаще наблюдаются судороги губ и языка. Иногда судорога, начавшись в одном отделе речевого аппарата, распространяется и на другие его отделы.

Заикание обычно проявляется в детстве, в период формирования речи — заикание развития. При этом все прочие неречевые движения и действия, обеспечиваемые теми же мышцами (произвольные движения языка, жевание, возможность задуть свечу и пр.), остаются сохранными. Возможно, кроме того, и вторичное, симптоматическое заикание как проявление невротического синдрома (логоневроз). Заикание обычно имеет затяжное течение, в детском возрасте может быть невротизирующим фактором, неблагоприятно влияющим на формирование личности.

Логоклония — заикание с прерывистым повторением отдельных звуков, слогов, междометий, слов, обусловленное клонической судорогой мышц речедвигательного аппарата.

25.6. Снижение речевой активности и звучности речи

Логостения (от греч. logos — слово, речь и asthenia — слабость) — повышенная речевая утомляемость и в связи с этим появление элементов невнятности речи, возможное проявление нервно-мышечного заболевания, в частности миастении, выраженного утомления, длительной депривации сна, тяжелой соматической патологии.

Брадилалия — замедленность речи, обычно сочетающаяся с монотонностью и иногда тенденцией к затуханию, может быть причиной общей двигательной заторможенности (гипокинезии) или замедленности (торпидности) мышления. Брадилалия — возможный признак паркинсонизма, депрессии и других патологических состояний, сопровождающихся брадикинезией и брадифренией.

Дисфония — расстройство голосообразования, возникающее в связи с поражением гортани, в частности голосовых связок, при бульварном параличе, при этом нарушается звучность речи, голос становится слабым, хриплым, вибрирующим. Может быть также следствием местного воспаления (ларин-

гита), двустороннего поражения блуждающего нерва и его ветви — возвратного нерва.

Афония — отсутствие звучности голоса в связи с воспалением или параличом голосовых связок, опухолью гортани. У больного "пропадает" голос, он в состоянии говорить только беззвучным шепотом. Может быть следствием двустороннего поражения блуждающего нерва или его ветви — возвратного нерва (симптом Ортнера). Афония — возможный признак опухоли гортани, дифтерии. Афония возникает при трахеостомии и трахеотомии.

Анартрия — отсутствие способности к артикуляции, утрата членораздельной речи вследствие паралича участвующих в артикуляции мышц. Чаще возникает как одно из проявлений бульбарного или псевдобульбарного паралича.

Мутизм (от лат. mutus — немой) — полное отсутствие у больного речевой продукции при сохранности обеспечивающих речь структур; понимание обращенной к нему речи при этом может быть сохранено. Мутизм — возможный признак психопатологии (шизофрении, истерии и пр.) или симптом органического поражения отделов ретикулярной формации ствола мозга, активирующих кору больших полушарий, и их связей с участками коры, участвующими в обеспечении речи.

Акинетический мутизм — мутизм в сочетании с отсутствием или выраженным ограничением активных движений, за исключением движений взора (за перемещением попадающих в поле зрения людей и предметов). Возможны также и ограниченные, главным образом защитные, рефлекторные реакции в ответ на интенсивные раздражители, сохранено чередование периодов сна и бодрствования. Причиной этой патологии является расстройство функций активирующих структур ретикулярной формации на уровне верхних отделов ствола мозга и их связей с корой больших полушарий, что ведет к утрате побуждения к движениям и к речи. Описал эту патологию в 1941 г. у больной с кистозной опухолью дна III желудочка мозга американский нейрохирург Г Кернс (Н. Cairns). У этой больной отсутствовали речь и спонтанные движения, вместе с тем следивший за перемещающимися предметами и людьми взор ее как бы обещал речь, однако складывалось впечатление, что не хватало стимулов, которые могли бы побудить ее к произнесению звуков. После опорожнения кисты способность к речи восстановилась, но весь период пребывания в состоянии акинетического мутизма в памяти зафиксирован не был. В последующем больная умерла в связи с рецидивом и нарастанием клинических проявлений кистозной опухоли.

Акинетический мутизм может быть также временным, переходным состоянием при выходе больного из комы.

Недостаточность побуждения к речи — снижение побуждения к речи, выраженная утомляемость больного в процессе речевого общения, замедленность, монотонность, вялость, невнятность артикуляции, упрощение лексического и грамматического строя и быстрая истощаемость речи. Часто сочетается с гипокинезией. Характерно, что при высокой личностной значимости речевого общения возможно временное значительное повышение речевой активности больного и улучшение качества и звучности его речевой продукции. Может рассматриваться как инициальная или резидуальная стадия акинетического мутизма. Описали в 1977—1978 гг. нейропсихолог Е.Н. Винарская и невропатолог А.С. Никифоров.

25.7. Дизартрия

Дизартрия — расстройство артикуляции, нечеткость произнесения речевых звуков. Термин ввел в 1897 г. А. Куссмауль (A. Kussmaul, 1822—1902). Дизартрия является наиболее распространенной формой патологии экспрессивной речи, обусловленной нарушением функций мышц исполнительного речевого аппарата (их вялого или спастического паралича или пареза, дистонии, ригидности, дискоординации). При дизартрии нарушается артикуляция, в то же время обычно сохранны понимание речи окружающих, письмо и чтение про себя; словарь и грамматический строй собственной речи. Речь замедленна, иногда прерывиста, особенно страдает артикуляция согласных. Дизартрия может быть, в частности, одним из проявлений бульбарного и псевдобульбарного синдромов, следствием поражения мозжечка и его связей, подкорковых узлов, премоторных отделов коры доминантного полушария.

Различные формы дизартрии в 1973 г. подробно описала нейропсихолог Е.Н. Винарская (род. в 1927 г.). Дизартрией она называет те различные расстройства непосредственно в двигательном звене речевых актов, которые обусловливаются очаговыми органическими поражениями центральной и периферической нервной системы. При таком толковании понятия дизартрии ее симптомами могут быть наряду с расстройствами артикуляции также расстройства голосообразования, темпа, ритма и интонации речи. Далее представлены отдельные формы дизартрии в соответствии с классификацией и трактовкой Е.Н. Винарской.

Бульбарная дизартрия — одностороннее или двустороннее поражение двигательных ядер черепных нервов бульбарной группы (подъязычного, языкоглоточного, блуждающего нервов), а также тройничного и лицевого черепных нервов. Патогенез бульбарной дизартрии имеет в своей основе вялые парезы или параличи мышц речевого аппарата (языка, губ, мягкого неба и гортани, мышц, поднимающих нижнюю челюсть, дыхательных мышц). При этом проявляются атония, гипотрофия или атрофия этих мышц, снижены или отсутствуют глоточный, небный и нижнечелюстной рефлексы, имеют место расстройства любых непроизвольных и произвольных движений, осуществляемых с участием мышц, функция которых оказалась нарушенной.

При бульбарной дизартрии характерны слабый, глухой, истощающийся голос, гласные и звонкие согласные звуки оглушены. Тембр речи изменен по типу открытой гнусавости. Артикуляция гласных приближена к нейтральному гласному звуку. Артикуляция щелевых согласных (д, б, т, п) упрощена. Смычные согласные звуки и вибрант "р" заменяются щелевыми звуками. В результате в речи доминируют глухие плоскощелевые звуки. Возможны избирательные расстройства артикуляции в соответствии с избирательным распределением вялых парезов. Речь замедленна, сильно утомляет больного. Дефекты речи им осознаются, но преодолеть их он не может. Бульбарная дизартрия, как правило, сочетается с другими проявлениями бульбарного синдрома (см. главу 9).

Псевдобульбарная дизартрия обусловлена обязательно двусторонним поражением корково-бульбарных связей, что ведет к центральному (спастическому) парезу или параличу мышц речевого аппарата. При этом атрофии этих мышц не возникает, а их тонус повышен, язык напряжен и отодвинут назад. Глоточный, небный и нижнечелюстной рефлексы высокие. Нередко возникают насильственный смех, плач. Параличи или парезы всегда двусторонние, при

этом возможна их асимметрия. Наиболее наглядно расстройство произвольных движений языка, особенно заданных изменений положения его котика.

Характерные клинические симптомы псевдобульбарной дизартрии: голос слабый, сиплый и хриплый, гласные и согласные звуки произносятся глухо, но иногда наряду с оглушением звонких согласных наблюдается озвончение глухих согласных. Тембр речи гнусавый, особенно гласных заднего ряда и твердых согласных со сложным артикуляционным укладом (р, л, ш, ж, ч, ц), нарушена артикуляция гласных и согласных звуков, смычковые согласные и вибрант "р" заменяются на щелевые, артикуляция твердых согласных нарушается больше, чем мягких, концы слов нередко не договариваются. Больной осознает дефекты артикуляции, активно старается их преодолеть, но при этом происходит только повышение тонуса мышц, обеспечивающих речь, и нарастание проявлений псевдобульбарной дизартрии. Псевдобульбарная дизартрия является лишь одним из проявлений псевдобульбарного синдрома.

Мозжечковая дизартрия — дизартрия, возникающая в связи с атаксией мышц речедвигательного аппарата (артикуляторной атаксией), обусловленной поражением мозжечка и его связей. Речь при этом замедленна, затруднена, толчкообразна, с подчеркнутым разделением слов на слоги и иногда с паузой между ними (скандированная речь). Модуляции голоса обычно не соответствуют смыслу речи. Ударение ставится ритмично, через равные промежутки. Изменено речевое дыхание. Мозжечковая дизартрия обычно проявляется на фоне других признаков поражения мозжечка.

Подкорковая дизартрия — следствие нарушения функции подкорковых экстрапирамидных ядер и их связей. Характеризуется расстройством мышечного тонуса по пластическому типу (возможна его лабильность), а также насильственными движениями в связи с непроизвольным сокращением отдельных мышц речевого аппарата (обычно дрожание, иногда медленные червеобразные или быстрые миоклонические движения).

Расстройства произношения непостоянны и весьма разнообразны. Голос обычно становится напряженным, резким, хриплым, с меняющимися тембром и громкостью. Иногда голос затухает и переходит в шепот. Временами артикуляция гласных может быть нарушена больше, чем согласных. Отдельные слова и звуки могут произноситься правильно, но в момент гиперкинеза они оказываются резко искаженными и невнятными. Как правило, нарушены темп, ритм и мелодика речи. Больной замечает у себя расстройства артикуляции, которые обычно сочетаются с другими проявлениями подкоркового синдрома.

Корковая дизартрия — фонетико-артикуляторные расстройства при поражении премоторного отдела коры больших полушарий. Корковые дизартрии дифференцируют на кинестетическую постцентральную и кинестетическую премоторную.

Кинестетическая постцентральная корковая дизартрия возникает при поражении постцентральных полей коры (нижних отделов полей 3, 1, 2, 5 по Бродману) доминантного, обычно левого, полушария и обусловленной этим апраксии кинестетического типа (афферентная апраксия оральных мышц). Распад кинестетических обобщенных схем артикуляции ведет к нарушению контроля за формированием звуков в структуре слога в связи с трудностями различения соответствующих артикуляционных укладов. При этом звучность и тембр голоса сохранены, однако возникает затруднение дифференцированного воспроизведения мягкости и твердости, фонетических особенностей мес-

та образования звуков и замены способа их формирования. Эти нарушения артикуляции непостоянны, лабильны и возникающие при них расстройства артикуляции могут быть неоднозначны. Попытка больного исправить замечаемые им ошибки приводит к замедлению речи и нарушению плавности.

Кинетическая премоторная корковая дизартрия проявляется при поражении премоторных полей коры (нижних отделов полей 6 и 44 по Бродману) доминантного, обычно левого, полушария мозга. В основе этой формы апраксии кинетического типа. Характеризуется распадом временных обобщенных схем артикулярных действий на составляющие их элементы. При этом обычны напряженность, замедленность речи, трудности переключений с одного речевого элемента на другой, склонность к персеверациям. Голос в таких случаях остается звучным, тембр речи не нарушен. Ритмические структуры слов имеют тенденцию к превращению в цепочки открытых ударных слогов. Артикуляция согласных напряжена, начальные и конечные согласные нередко растянуты или толчкообразны, характерны замены щелевых звуков на смычные. Переходные части артикуляции часто превращаются в самостоятельные звуки-вставки. Возникают пропуски звуков в стечениях согласных и упрощения аффрикат (от лат. affrico — притираю) — согласных звуков, состоящих из взрывного (смычного) и фрикативного (щелевого) элементов (например, ц-с, к-х). Чрезмерная напряженность артикуляции косвенно приводит к усилению громкости голоса, избирательному оглушению звонких смычных и реже щелевых согласных звуков.

25.8. Лечение

Полиморфизм нарушений речи неафатического характера приводит к тому, что для оказания помощи больному необходимо уточнение характера речевых расстройств. Если они вторичны, прежде всего требуется лечение основного неврологического заболевания. К тому же во всех случаях обычно показаны психотерапия и проведение с больным логопедических занятий, адекватных характеру имеющихся речевых расстройств.

Глава 26
ОЛИГОФРЕНИЯ И ДЕМЕНЦИЯ

26.1. Общие положения

Интеллект (от лат. intellectus — ум, разум, рассудок) — наиболее сложная интегральная функция мозга, обеспечивающая возможность рационального познания, восприятия и формирования абстрактных понятий. В основе интеллекта лежат врожденные способности к анализу и синтезу получаемой информации, к ассоциативному и логическому мышлению, к речи, к созданию идей и планов их реализации. Состояние интеллектуальной сферы человека определяет его способность к обучению, познанию, пониманию, к полезному ТРУДУ> направленному на удовлетворение потребностей, к социальной адаптации.

Вместе с тем число лиц с интеллектуальной недостаточностью в современной человеческой популяции весьма значительно. Так, по данным L. Cytryn и R. Lourie (1967), в США она имеет место у 3% жителей этой страны. Этот показатель вряд ли отражает действительную распространенность интеллектуальной недостаточности, однако и он может служить достаточным обоснованием актуальности рассматриваемой проблемы.

По своему происхождению и клинической картине интеллектуальная недостаточность многовариантна и встречается при различных формах мозговой патологии. Ведущие к слабоумию причины могут быть обусловлены наследственными или приобретенными заболеваниями, которые ведут к задержке и ограничению возможностей умственного развития ребенка, а также факторами, вызывающими снижение уже сложившегося и достигшего признаваемого нормальным интеллектуально-мнестического развития.

Недостаточность умственного развития обычно расценивается как **олигофрения** (от греч. oligos — мало, phren — ум, разум), или **малоумие.** Ввел этот термин немецкий психиатр Э. Крепелин (E. Kraepelin, 1856—1926), и теперь этим термином именуют случаи атипичного психического развития, которое выражается в недоразвитии сложных форм познавательной деятельности психических систем и ведет к большим затруднениям на пути к социально-трудовой адаптации [Лакосина Н. Д., Ушаков Г К., 1976]. Вместе с тем разрушение уже сложившегося интеллекта, значительное по степени выраженности снижение интеллектуальных функций, обычно в сочетании с потерей приобретенных ранее навыков принято расценивать как **деменцию** (от лат. de — устранение, удаление, потеря; mentis — ум, разум), т. е. потерю уже сложившегося разума.

К олигофрении не могут быть отнесены случаи, при которых недоразвитие интеллекта сопряжено с условиями жизни ребенка, в частности при ***синдроме Каспара Хаузера.*** При последнем отмечается выраженная недостаточность психического развития у людей, которые с раннего детства лишены обычной социальной среды и проживают среди животных или в состоянии изоляции. В таких случаях нет необходимых условий к развитию имеющихся у ребенка врожденных способностей, поэтому у него могут быть отсутствие речи, неспособность к абстрактному мышлению, отсутствие знаний об этических и эстетических нормах поведения, принятых в человеческом общест-

ве. Синдром Каспара Хаузера назван по имени юноши, который 16 лет находился в заточении и был лишен возможности общаться с людьми, обнаруженного в 1828 г. в немецком городе Нюрнберге. Иногда то же самое явление называют ***синдромом Маугли,*** по имени главного героя широко известной сказки Р Киплинга. Кстати, на примере Каспара Хаузера и подобных ему людей, интеллект и речь которых не получили развития в детстве, видно, что в последующем, как правило, они не имеют возможности наверстать упущенное. К этой же категории недостаточности психического развития относится и так называемый ***синдром педагогической запущенности,*** при котором ребенок постоянно пребывает в среде, не обеспечивающей ему условий для развития достаточных знаний, умений, речевых и культурных навыков. Отмеченные синдромы *являются* не медико-биологической, а скорее социально-педагогической проблемой. Она значима и должна быть известна врачам, прежде всего неврологам и психиатрам, но обсуждать ее здесь было бы неуместно.

Наиболее мягкой формой патологического отставания в интеллектуальном развитии можно признать ***синдром минимальной мозговой дисфункции.*** Он проявляется у детей с нормальными или с близкими к нормальным интеллектуальными возможностями в сочетании с недостаточностью способности к концентрации внимания, что ведет к трудностям в усвоении информации и навыков, к низкой успеваемости в школе. Этот синдром нередко характеризует также отставание развития языковых навыков. К тому же для синдрома минимальной мозговой дисфункции обычно характерны двигательное беспокойство, чрезмерная, беспорядочная двигательная активность, нередко тенденция к проявлениям асоциального поведения. В зарубежной литературе для обозначения этого синдрома используют следующие термины: "mental subnormality" (умственная субнормальность) и "mental deficiency" (умственная недостаточность).

26.2. Олигофрения

Олигофрения (малоумие) — следствие врожденного дефекта развития интеллектуальных функций в связи с наследственной патологией или заболеваниями и повреждениями мозга, перенесенными в пренатальном или натальном периодах, а также в младенческом возрасте. Принято считать, что психическое развитие при олигофрении зависит от патологических биохимических и/или морфологических изменений материальной основы психических процессов — головного мозга. Эти многообразные изменения ведут не только к отставанию психического развития, к его задержке, но и к недостаточности возможностей развития полноценной психики. Поэтому при наличии олигофрении на всех этапах жизни больного имеют место как количественные, так и качественные особенности психического статуса, в частности состояние когнитивных, интеллектульно-мнестических возможностей, выражающиеся той или иной степенью их неполноценности.

Классификация, клинические проявления. В классической неврологии принято различать 3 степени олигофрении (по возрастающей): дебильность, имбецильность и идиотию. Наибольшие сложности представляет диагностика дебильности, так как при этом надо уметь отличить от нее задержки умственного развития, сопряженные с перенесенным общим заболеванием или с педагогической запущенностью.

Для оценки уровня интеллектуального развития в странах Запада широко практикуются методики вычисления коэффициента интеллектуальности (IQ), представляющего собой отношение "психического возраста" к "физиологическому возрасту", умноженное на 100. "Психический возраст" определяется способностью ребенка успешно выполнять определенные тесты, которые, по мнению авторов, должны быть посильны ребенку со средним психическим развитием в этом возрасте.

Нормальным считается интеллект при IQ в пределах 70—100, высоким — при IQ выше 100. Людей с IQ ниже 70 принято относить к страдающим слабоумием.

Следует отметить, что исследование интеллекта посредством вычисления коэффициента интеллектуальности имеет ряд существенных недостатков. Прежде всего может вызвать возражение характер предлагаемых тестов, которые нередко выявляют не способность ребенка к мышлению, его сообразительность, а объем усвоенных им ранее знаний и навыков, характер которых определяется условиями жизни обследуемого и вниманием, уделяемым ему окружающими людьми. При составлении тестов, как правило, не учитываются особенности культурного и социального окружения, образовательный уровень, степень заинтересованности и мотивации обследуемого.

Дебильность (от лат. debilis — слабый, хилый) — наиболее легкая степень олигофрении, характеризующаяся отставанием в умственном развитии. Она может иметь выраженность от легкого слабоумия до состояния, близкого к имбецильности. При дебильности мышление в основном конкретно-образное, характерна неспособность к выработке сложных понятий, обобщений, к абстрактному мышлению. Форма улавливается больным лучше содержания, смысла. Характерен низкий уровень инициативности, способности к творчеству. Поведение чаще носит подражательный характер. Больной может учиться, но при этом усваивает материал с большим трудом. Механическая память иногда хорошо развита. Нередко больные неплохо ориентируются в обычных бытовых ситуациях, практичны. Часто они доверчивы, легко внушаемы и в связи этим могут использоваться в корыстных целях совершающими преступления уголовными элементами. Зачастую дебильность сочетается с расторможенностью влечений.

Больные могут быть добродушными, ласковыми, но иногда им свойственны упрямство, злобность, агрессивность. Они нуждаются в правильной организации обучения, в освоении бытовых и доступных трудовых навыков; могут овладевать ремеслами, некоторыми простыми специальностями, неплохо адаптироваться к жизни в обществе. Вместе с тем при выраженной дебильности дети плохо осмысливают новые ситуации, почти лишены инициативы, испытывают трудности в адаптации к культурным традициям и принятым нормам поведения и могут обучаться только в специальных школах.

Имбецильность (от лат. imbecillitas — слабость, бессилие) — более тяжелая степень олигофрении. При этом у больных возможно формирование представлений, но образование понятий недоступно. Мышление примитивное, только конкретное. Речь косноязычна, словарный запас беден и состоит преимущественно из названий предметов повседневного обихода. При относительно негрубых проявлениях имбецильности возможно обучение во вспомогательной школе, где могут быть усвоены простейший счет, чтение, написание отдельных слов. Возможно освоение самых простых навыков, например умывание, одевание, уборка помещения, реже возможно обучение неслож-

ному ремеслу. Имбецилы нередко добродушны, послушны, но могут быть и угрюмы, злобны, склонны к агрессии.

Идиотия (от греч. idioteia — невежество) — наиболее тяжелая форма олигофрении. Психическая жизнь больного при этом на самой низкой ступени развития. Нет возможности к осмыслению окружающих событий, затруднена дифференцировка окружающих, даже близких людей. Больной продуцирует лишь нечленораздельные звуки, произносимые с разной интонацией, отражающей его эмоциональное состояние, и совершает однообразные, нецеленаправленные действия (кивание головой, качание руки и т. п.). Эмоциональная жизнь находится в зачаточном состоянии и чаще проявляется в форме гневных реакций и крика при воздействии неприятных раздражителей или под влиянием биологических потребностей. Больные беспомощны, нуждаются в постоянном надзоре и уходе.

Выделяются наследуемые формы олигофрении. Среди них особое место занимает своеобразное "моносимптомное" заболевание, известное как ***умственная отсталость, сцепленная с Х-хромосомой.*** Эта форма олигофрении, проявляющаяся практически исключительно улиц мужского пола, получивших содержащую рецессивный дефектный ген Х-хромосому от матери.

Кроме того, олигофрения различной степени выраженности может быть одним из компонентов проявлений большого количества наследственных заболеваний. При этом среди хромосомных болезней чаще других встречается всегда сопровождающаяся олигофренией болезнь Дауна. Олигофрения является одним из облигатных признаков большинства факоматозов (энцефалотригеминальный ангиоматоз, туберозный склероз, атаксия-телеангиэктазия и пр.) и многочисленных наследственных энзимопатий — заболеваний, обусловленных метаболическими нарушениями, краткое описание которых представлено Е.И. Гусевым и соавт. (1999)[1] Олигофрения может быть и следствием нарушений онтогенеза, а также травм, интоксикаций и заболеваний, перенесенных во внутриутробном, натальном и раннем постнатальном периодах. Некоторые из этих патологических состояний описаны в той же книге и в главе 24 настоящего руководства.

В соответствии с МКБ-10 (1995) олигофрения рассматривается прежде всего как умственная отсталость (F70—79), которой дается следующее определение: "Умственная отсталость — это состояние задержанного или неполного развития психики, которое в первую очередь характеризуется нарушением способностей, проявляющихся в период созревания и обеспечивающих общий уровень интеллектуальности, т. е. когнитивных (познавательных), речевых, моторных и социальных способностей. Умственная отсталость может сочетаться с любым другим психическим или соматическим расстройством или возникать без него. При этом у умственно отсталых людей может наблюдаться весь диапазон психических расстройств, частота которых среди них по меньшей мере в 3—4 раза выше, чем в общей популяции. Кроме того, умственно отсталые лица чаще становятся жертвами эксплуатации, физических и сексуальных оскорблений. Адаптивное поведение нарушено всегда, но в защищенных социальных условиях, где обеспечена поддержка, это нарушение у больных с легкой степенью умственной отсталости может не иметь явного характера"

[1] ***Гусев Е.*** //., ***Бурд Г*** С, ***Никифоров Л. С.*** Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни. — М.: Медицина, 1999.

Как отмечают Р Френсис и М. Самуэльс (1997), при решении вопроса об умственном развитии должны исследоваться 10 сфер адаптивного поведения пациента: общение, самообслуживание, бытовые навыки, социальная активность, досуг, забота о своем здоровье и безопасности, самостоятельность поведения, академическая успеваемость, поведение в коллективе, трудовая деятельность.

Вычисляемые коэффициенты умственного развития должны использоваться с учетом проблем кросс-культуральной адекватности, а выделяемые категории умственной отсталости представляют собой произвольное подразделение сложного континуума и не могут определяться с абсолютной точностью.

В соответствии с МКБ-10 выделяют 4 степени умственной отсталости (F7):

1) умственная отсталость легкая (легкая олигофрения, дебильность, легкая умственная субнормальность, малоумие), IQ = 50—69; при этом развитие пациентов обычно не превышает уровня ученика 3—4-го класса школы, однако во взрослом состоянии они "при определенной опеке способны к самостоятельной жизни";

2) умственная отсталость умеренная (умеренная олигофрения, умеренная умственная субнормальность, имбецильность), IQ = 35—49;

3) умственная отсталость тяжелая (тяжелая олигофрения, тяжелая умственная субнормальность), IQ = 20—34;

4) умственная отсталость очень тяжелая (глубокая олигофрения, идиотия, глубокая умственная субнормальность), IQ < 20.

Олигофрения, по данным авторов раздела F7 МКБ-10, в популяции индустриально развитых стран встречается у 1 % населения. При этом соотношение больных разными степенями олигофрении следующее: 1-я степень 85 %, 2-я — 10 %, 3-я — 4 %, 4-я — 1 %. При этом уровень развития при 1-й степени олигофрении не поднимается выше доступного в норме для ребенка 9—12 лет, при 2-й степени — 6—9 лет, 3-й степени 3—6 лет, 4-й степени — до 3 лет [Попов Ю. В., Вид В. Д., 19971.

Лечение и профилактика. Условно лечение больных с олигофренией можно разделить на специфическое, симптоматическое и корригирующее (лечебно-педагогическое).

Специфическая терапия возможна при некоторых разновидностях олигофрении с установленными этиологией и патогенезом. Так, при ферментопатиях может быть эффективна диетотерапия. Например, при фенилкетонурии показана замена натуральных белков на гидролизат казеина, бедный фенилаланином. При гомоцистинурии необходимо ограничение продуктов, богатых метионином (мясо, рыба и др.) и т. д. В случаях развития олигофрении на фоне эндокринопатии (например, при микседеме) показано заместительное лечение соответствующими гормонами и т. д. При врожденном сифилисе целесообразно проведение специфического лечения. Специфической терапией можно считать и обменное переливание крови новорожденному при резус-конфликте.

Симптоматическое лечение при олигофрении зависит от обусловившего ее заболевания и может быть в виде дегидратации, седативного, противосудорожного, общеукрепляющего лечения и т. д. Кроме того, применяют медикаменты, стимулирующие психические процессы: ноотропные средства, психостимуляторы, в частности сиднокарб, семакс, меридил (центедрин), оказывающие умеренное возбуждающее действие и влияющие на перифери-

ческие адренергические системы и не вызывающие значительного повышения АД. Их назначение особенно целесообразно при астении, повышенной утомляемости и у детей с двигательной гипоактивностью, гиподинамией и умеренной интеллектуальной недостаточностью. Возможно также применение пемодина, который, однако, может привести к некоторой избыточной двигательной активности, а также амфетамина, к которому, однако, иногда развивается пристрастие.

Существенное значение могут иметь корригирующие лечебно-педагогические мероприятия — психологическая поддержка в сочетании со специальными методами обучения умственно отсталых детей и с профессиональным обучением взрослых с проявлениями олигофрении, которые должны быть направлены на освоение доступных им трудовых навыков, способствующих социальной адаптации.

Современные психиатры признают перспективность профилактики олигофрении. При этом мерами первичной профилактики являются семейные и генетические консультации, имеющие целью обоснованное планирование рождения детей в семьях с наследственной отягощенностью олигофренией, а также программы специального пре- и постнатального медицинского обслуживания детей в таких семьях. При обнаружении заболевания должны приниматься меры по снижению интенсивности его проявлений (вторичная профилактика олигофрении) и по предотвращению его инвалидизируюших последствий (третичная профилактика).

26.3. Деменция

Деменция — в буквальном переводе означает "потеря ума", т. е. приобретенное слабоумие, чаще обусловленное интоксикацией, дисметаболическим, инфекционно-воспалительным или травматическим поражением мозга, происходящими в нем дегенеративными процессами, сосудисто-мозговой патологией. Предрасполагающим к деменции состоянием может быть наследственный фактор, в частности унаследованный скрытый ферментный дефицит, трансформация которого в явный ферментный дефицит провоцируется инволюционными процессами, как это бывает, например, при болезни Паркинсона или при хорее Гентингтона (см. главу 41).

Лорд Волтон (1998) отмечает, что в настоящее время идет накопление данных о патогенезе деменции. Есть мнение, что ее гистологическими маркерами являются нейрофибриллярные нити и сенильные бляшки в коре мозга. В. Tomlinson и соавт. (1968, 1970) установили связь между тяжестью деменции и количественной выраженностью в мозге указанных изменений. Е. Perri и соавт. (1978) показали значительное снижение при деменции активности некоторых ферментов, в частности ацетилхолинтрансферазы в коре большого мозга. Позже было установлено, что парные филаменты в атеросклеротических бляшках связаны с гиперфосфорилированным протеином [Deary I., Whalley L., 1988].

Согласно эпидемиологическим данным, 5 % лиц старше 65 лет страдают выраженными и еше 10 % — более мягкими проявлениями деменции; у людей в возрасте старше 80 лет выраженные признаки деменции отмечаются по меньшей мере у 20 %. Деменция характеризуется увяданием, обеднением ранее признаваемого нормальным состояния психических процессов. При этом возможны нарушения гнозиса, праксиса, речи, памяти, эмоционального реа-

гирования, мотиваций, когнитивных функций, социального поведения и пр. при сохранном сознании.

Психиатры Ю.В. Попов и В.Д. Вид (1997) обращают внимание на то, что клинические проявления деменции зависят от этиологии, течения, интенсивности провоцирующего ее патологического процесса и преморбидных черт личности. Симптомы деменции широко варьируют как от одного клинического наблюдения к другому, так и у каждого пациента в разные периоды его жизни. Поэтому, за исключением состояний тяжелой тотальной деменции, описания "типичной" деменции вряд ли осуществимо. Ее клинические проявления во многом определяются преимущественной локализацией поражения мозговых структур.

Чаще происходит постепенное нарастание интеллектуально-мнсстических нарушений, в частности расстройство внимания, памяти, способности принимать решения, планировать свои действия, давать им адекватную оценку. Деменция может проявляться нарушением гнозиса, в частности ориентации в пространстве и времени, расстройством праксиса, приводящим к неадекватности действий, необходимых для выполнения профессиональной работы и самообслуживания.

Сначала несостоятельность больного обычно проявляется в нестандартных ситуациях, а со временем — и в повседневной жизни в связи с потерей трудовых, а затем и бытовых навыков.

Рассматриваемая проблема имеет непосредственное отношение к таким дисциплинам, как патопсихология, психиатрия, но на практике зачастую она оказывается и неврологической проблемой, прежде всего в тех случаях, когда возникают состояния, квалифицируемые психиатрами как психоорганический синдром, т. е. расстройства психики, проявляющиеся на фоне органической неврологической симптоматики.

При деменции когнитивные расстройства и нарушения памяти вариабельны по степени выраженности и в большинстве случаев проявляют тенденцию к нарастанию. На ранних этапах развития деменции у больного может быть сохранена критичность к своему состоянию. В большинстве случаев долго может сохраняться ядро личности. Однако при этом нередко заостряются ранее малозаметные личностные черты, такие как эгоцентризм, склонность к накопительству, тревожность, мнительность и т. п.

В далеко зашедшей стадии деменции характерны инкогеренция (бессвязность) мышления и речи, утрата способности к образованию ассоциативных связей, к синтезу восприятий, представлений, понятий, к отражению действительности в ее связях и отношениях; потеря способности к коммуникабельности. Возможны периоды спутанного сознания, потери контакта с окружающими, психотические расстройства, нарастание спутанности сознания и нарушений ориентации в вечернее время, известное как синдром "захода солнца"

26.3.1. Варианты деменции

С учетом особенностей клинической картины могут выделяться частичная и тотальная деменция.

Частичная деменция (дисмнестическое слабоумие) — наиболее частый и характерный клинический тип деменции. Проявляется прежде всего прогрессирующим снижением внимания, памяти, остальные интеллектуальные функции при этом обычно страдают вторично и в меньшей степени. Больные

сохраняют способность к суждениям, критичны к своему состоянию. Им трудно усваивать новое, но старые сведения, особенно профессиональные, могут быть сохранны. Больные часто прибегают к записной книжке и стремятся избегать ситуаций, в которых проявляется неполноценность их интеллектуально-мнестических возможностей.

Тотальная деменция характеризуется стойким, генерализованным снижением интеллектуально-мнестических функций, потерей способности к последовательным, адекватным суждениям, отсутствием критики к своему состоянию, проявляется тяжелыми когнитивными расстройствами, нарушением высших психических функций. Больной в таких случаях несостоятелен, непредсказуем в своих действиях, зачастую неспособен к самообслуживанию и нуждается в уходе. Примером может служить сенильная деменция или деменция при прогрессивном параличе (паралитическая деменция).

При **деменции по лобному типу (ДЛТ)** выделяются ДЛТ **I** типа, характеризующаяся вовлечением в процесс коры лобных долей больших полушарий и базальных ганглиев, ДЛТ **II** типа в форме болезни Пика, а также ДЛТ **III** типа, при которой, кроме дегенеративно-измененной лобно-височной области, в процесс вовлечены мотонейроны спинного мозга.

Признается возможной и дифференциация первично-дегенеративной **идиопатической формы ДЛТ,** при которой страдают главным образом **II, III** и **IV** слои коры лобной и отчасти височной долей больших полушарий мозга, и вторичные формы ДЛТ.

Ранними проявлениями ДЛТ обычно являются нарушения внимания, отвлекаемость, расстройства познавательной деятельности, способности к абстрагированию, обобщению, снижение эффективности мышления и поступков, утрачивается возможность адекватной самооценки, самоконтроля, ориентировки в пространстве и времени. Если пораженными оказываются преимущественно медиобазальные отделы лобных долей, то наряду с расстройством внимания и познавательных процессов отмечаются расторможенность, потеря чувства такта, стыда, склонность к плоским шуткам, гиперсексуальность. В дальнейшем происходит распад сложных поведенческих программ, что ведет к затруднению, а потом и к невозможности выполнения целенаправленных действий. Двигательные акты становятся неконструктивными, изобилуют стереотипами, персеверациями, эхопраксией, со временем проявляются и нарастают аспонтанность, бездеятельность, обеднение эмоций, сужение используемого словарного запаса, выявляются признаки динамической афазии, возможны булимия, склонность к злоупотреблению алкоголем, элементы синдрома Клювера—Бьюси. Бедность и непродуктивность мышления, неадекватность поведенческих реакций, нарушения в двигательной сфере, расстройства высших психических функций ведут к социальной дезадаптации больных, неспособности к самообслуживанию.

Развитие деменции возможно не только при поражении коры больших полушарий, с функцией которой обычно принято связывать интеллектуально-мнестические функции, но и при нарушении функций подкорковых структур, ретикулярной формации верхних отделов ствола и их связей с корой больших полушарий. Поэтому в зависимости от преимущественной локализации патологических изменений в мозге признается возможность подкорковой деменции, к которой может быть отнесена и выделяемая в зарубежной литературе форма слабоумия, именуемая таламической деменцией, и корковой деменции.

Корковая деменция обычно проявляется нарушениями гнозиса, праксиса, речи, когнитивными и мнестическими расстройствами, тогда как при **подкорковой деменции** в большей степени страдают внимание, активность и темп мыслительных процессов, проявляются бедность мотиваций, апатия, абулия.

Деменция может быть следствием многих патологических состояний. При некоторых дегенеративных заболеваниях мозга она является облигатным признаком и в таких случаях принято говорить о **первичной деменции.** К первичной относится деменция при болезнях Альцгеймера, Пика, Паркинсона, при хорее Гентингтона, миоклонус-эпилепсии Унферрихта—Лундборга и некоторых других, реже встречающихся заболеваниях. В соответствии с МКБ-10 к первичной можно отнести деменцию при некоторых заболеваниях, травмах и инсультах, которые поражают мозг непосредственно или предпочтительно. К **вторичной деменции** в соответствии с тем же международным документом относятся формы деменции при системных заболеваниях и расстройствах, которые поражают мозг только как один из многих органов или систем организма. При этом деменция может быть осложнением очень большого количества других неврологических, а также эндокринных, соматических, инфекционных болезней, травм, токсических влияний, метаболических расстройств, в частности ферментопатий, авитаминозов и пр.

Далее остановимся лишь на нескольких наиболее часто встречающихся формах деменции. К ним прежде всего можно отнести деменцию, обусловленную сосудистой патологией.

26.3.2. Сосудистая деменция

Сосудистая деменция — следствие сосудисто-мозговой патологии, чаще обусловленной церебральным атеросклерозом, гипертонической болезнью или их сочетанием, возникающими на этом фоне дисциркуляторной энцефатопатией (ДЭ) и острыми нарушениями мозгового кровообращения (ОНМК) — преходящими нарушениями, инсультами. Возможно острое проявление сосудистой деменции, ступенеобразное ее развитие, при котором заметное ухудшение состояния интеллектуально-мнестической сферы провоцируется повторными преходящими нарушениями мозгового кровообращения (ПНМК). У лиц пожилого возраста 10—15 % случаев деменции имеет сосудистый характер.

Сосудистая деменция — не синоним старения. Ее развитие возможно при различных формах сосудисто-мозговых заболеваний, ведущих к преимущественно диффузному, многоочаговому ишемическому поражению головного мозга. Сосудистая деменция обычно развивается на фоне клинических проявлений дисциркуляторной энцефалопатии. В дебюте сосудистой деменции на первый план выступают симптомы дисфункции глубинных структур мозга: снижение энергетического обеспечения и нарушение динамических параметров деятельности мозга — общая замедленность ее темпа, значительная задержка включения и переключения мыслительных процессов, истощаемость, инертность. При этом нарушение памяти обусловлено в первую очередь сужением объема запоминания и нарушением своевременного избирательного извлечения "и воспроизведения усвоенной раньше нужной информации. Вместе с тем возможны нарушения высшей нервной деятельности, в частности дефекты речи, трудности пространственного анализа и синтеза.

С учетом особенностей возможной клинической картины сосудистой деменции могут быть выделены следующие ее варианты. **1.** ***Амнестинеская фор-***

ма, при которой преобладает расстройство памяти — прежде всего фиксационная амнезия, амнестическая дезориентировка, конфабуляции, т. е. по сути дела состояние, подобное корсаковскому синдрому различной степени выраженности. 2. ***Псевдопаралитическая сосудистая деменция,*** имеющая сходство с деменцией при прогрессивном параличе, но отличающаяся меньшей степенью психического распада, при этом характерны беспечность, тупая эйфория, логорея, облегченность ассоциативных процессов, вплоть до дурашливого возбуждения, расторможенность влечения. Этот вариант деменции возможен у людей среднего возраста, чаще при злокачественном течении гипертонической болезни. 3. ***Псевдотуморозная сосудистая деменция*** сопровождается загруженностью, адинамией, снижением двигательной и речевой активности, трудностью фиксации и осмысливания происходящего; такой вариант деменции чаще проявляется на фоне внутричерепной гипертензии при тяжелых формах гипертонической энцефалопатии. 4. ***Сенильноподобная деменция*** наблюдается при манифестации заболевания в старческом возрасте, если у больного преобладает диффузное атеросклеротическое поражение мозга. Клиническая картина характеризуется тотальной деменцией, обусловленной главным образом развитием в мозге дегенеративных процессов. 5. ***Мультиинфарктная деменция*** — состояние после повторных острых нарушений мозгового кровообращения на фоне дисциркуляторной энцефалопатии, обусловивших формирование в мозге множественных мелких кист и очагов размягчения — лакун (инфарктов мозга размером от 2 до 15 мм), status lacunaris. Характеризуется прогрессирующей деменцией в сочетании с нарушениями речи и других высших психических функций, псевдобульбарным синдромом, пирамидными и подкорковыми расстройствами. Эту форму деменции выделили в 1977 г. J. Hachinski и соавт.

В.А. Карлов (1999) сводит разнообразные, гетерогенные по происхождению варианты сосудистой деменции к двум основным типам.

При *сосудистой деменции первого типа* слабоумие развивается на фоне гипертонической болезни и ее осложнений. При этом характерно развитие патологических изменений в мелких пенетрирующих артериях преимущественно конвекситальных отделов мозга. Это ведет к формированию множества небольших постинфарктных кист преимущественно в коре и белом веществе височных и лобных долей мозга и подкорковых ядрах.

Второй тип сосудистой деменции — ***подкорковая мультифокальная энцефалопатия Бинсвангера,*** в основе которой лежит атеросклеротическое поражение артерий основания мозга и отходящих от них пенетрирующих артерий. В результате развиваются лакунарные инфаркты в паравентрикулярной области, а также в чечевипеобразном и хвостатом ядрах, в таламусах.

По данным Ю.Л. Курако и Н.Ф. Герцева (1983), Г.А. Акимова (1983), И.В. Ганнушкиной и Н.В. Лебедевой (1987), в поздней стадии дисциркуляторной энцефалопатии характерны эмоциональная тупость, резко выражены нарушения внимания и памяти, конфабуляции, при этом возможно забывание имен своих родных и близких, фактов из собственной биографии, распад логико-абстрактной памяти и мышления, психосенсорные расстройства, в некоторых случаях с преимущественным дефектом определенной модальности (зрительной, слуховой), непонимание логико-грамматических конструкций и причинно-следственных связей, нарушение счетных операций, паралогичность умозаключений.

Сосудистая деменция при дисциркуляторной энцефалопатии (ДЭ) в боль-

шинстве случаев осложнена очаговой неврологической симптоматикой, характер которой определяется локализацией и размерами возникших в мозге локальных патологических очагов.

Уточнению характера деменции могут способствовать КТ- и МРТ-исследования головы. При сосудистой деменции на КТ могут выявляться как внутренняя, так и наружная заместительная гидроцефалия, деструктивные очаги, обусловленные перенесенными инфарктами мозга, различные по локализации и размеру, диффузное снижение плотности паравентрикулярных мозговых структур — лейкориозис. Более четко указанные изменения в мозге больных сосудистой деменции визуализируются при МРТ-исследований головы, особенно в режиме T^2.

Для выявления деменции необходимо изучение состояния интеллектуально-мнестических функций. Первые впечатления о их состоянии возникают подчас в связи с внешним видом пациента, особенностями его мимики, реакций на окружающую действительность. Мнение об ориентации больного во времени, месте, окружающих лицах и в собственной личности, об особенностях его мышления, о состоянии памяти, эмоциональной сферы выявляется уже в процессе беседы на индифферентные темы, которая полезна также для создания определенного психологического контакта между пациентом и врачом. Много необходимой информации для суждения об особенностях интеллектуально-мнестической сферы больного может быть получено при собирании анамнеза не только у него самого, но и при получении сведений о нем у его родственников и других близких для него людей. В процессе беседы с пациентом надо выяснить соответствие его знаний и представлений возрасту и образованию. Переходя к применению специальных тестов, направленных на уточнение особенностей памяти и мышления пациента, следует стремиться к их адекватности по отношению к предполагаемому у него уровню знаний в период, предшествующий появлению признаков деменции.

В процессе нейропсихологического тестирования больного уже на раннем этапе деменции у него могут быть выявлены неполная ориентация в месте и времени, нарушения краткосрочной памяти, невозможность быстрого целенаправленного переключения внимания, негативизм, неадекватные действия. В дальнейшем возможно выявление признаков изменения личности: неустойчивость настроения, раздражительность, подозрительность, импульсивность, сужение круга интересов, утрата мотиваций, потеря чувства такта, нарушения социальных связей. Иногда в процессе обследования проявляются психотические расстройства: высказываются бредовые идеи, возникает психомоторное возбуждение.

Деменция развивается при выраженных хронических нарушениях мозгового кровообращения (ХНМК), в поздней стадии дисциркуляторной энцефалопатии, в том числе при синдроме или болезни Бинсвангера (хроническая прогрессирующая подкорковая энцефалопатия Бинсвангера). Одной из причин развития этого синдрома может быть глобальная или ограниченная зонами смежного кровообращения ишемия мозга, развивающаяся вследствие падения АД, причиной которого может быть и сердечная патология. Синдром был описан в 1894 г. немецким психиатром и невропатологом О. Бинсвангером (O. Binswanger, 1852—1929) на основании 8 клинических наблюдений пациентов старше 60 лет.

Как отмечают в обзоре литературы, посвященном болезни Бинсвангера, Н.В. Верещагин, Л.А. Калашникова и соавт. (1995), точных данных о ее рас-

пространенности нет. Согласно результатам морфологического исследования, проведенного в Японии, синдром Бинсвангера составляет 6,7 % от числа умерших от сосудисто-мозговых заболеваний. Основным фактором риска его развития является артериальная гипертензия, при которой больным не проводится адекватное лечение; артериальная гипертензия при этом имеет некоторые особенности: для среднего АД и максимального систолического АД характерны большие перепады в течение суток, кроме того, при болезни Бинсвангера отсутствует физиологическое снижение артериального давления в ночное время.

Патоморфологи отмечают, что при болезни Бинсвангера развиваются более выраженные фиброз и гиалиноз стенок интрацеребральных мелких артерий и артериол с утолщением их средней оболочки по сравнению с таковыми у больных с артериальной гипертензией, в частности в тех случаях, которые завершились внутримозговым кровоизлиянием или острой гипертонической энцефалопатией. К этому можно добавить, что мозг при болезни Бинсвангера имеет значительно меньшую массу, особенно массу лобных долей, при этом он дряблый или, наоборот, плотный, необычной серовато-желтой окраски, борозды конвекситальной поверхности больших полушарий широкие, особенно значительно изменено белое вещество паравентрикулярных отделов мозга, имеются признаки внутренней и наружной гидроцефалии. Облигатным признаком болезни Бинсвангера являются множественные лакунарные инфаркты в лучистом венце, в базальных ганглиях, зрительном бугре, возможны они и во внутренней капсуле, мозжечке, основании моста мозга. Причиной формирования лакунарных очагов обычно является окклюзия пенетрирующих артерий диаметром от 400 мкм до 1 мм. В артериях основания мозга при этом часто выявляются атеросклеротические изменения. Циркуляторная гипоксия при болезни Бинсвангера ведет к массовой гибели олигодендроцитов и утрате миелина, в патогенезе болезни играют роль гемореологические нарушения, ухудшение микроциркуляции, венозного оттока, замедление ликвороциркуляции, отек мозга. Есть мнение об определенном значении при этом изменений аутоиммунных механизмов, которые инициируются повреждениями вещества мозга при повторных нарушениях мозгового кровообращения.

Болезнь (синдром) Бинсвангера проявляется обычно в возрасте 50—65 лет, клиническая картина характеризуется сочетанием интеллектуально-мнестических, психоэмоциональных и личностных изменений. Выраженность мнестических расстройств при этом значительна, однако меньше, чем при болезни Альцгеймера, больные обычно более критичны к своему состоянию, характерно длительное осознание болезни. Наряду со снижением памяти нарушаются внимание, инициативность, активность, сужается круг интересов. Проявляются нарастающие апатия, абулия, депрессия, которые нередко преобладают над проявлениями гностических нарушений, апраксией и расстройствами речи. На этом фоне возможно проявление элементов пирамидной недостаточности, признаков экстрапирамидных и псевдобульбарного синдромов, мозжечковые симптомы, иногда эпилептические припадки.

Длительность болезни Бинсвангера варьирует от нескольких месяцев до 10 лет и более. Смерть при этом возможна и от нецеребральных причин: от сердечно-сосудистой недостаточности, пневмонии и пр.

В 1990 г. D. Bennet и соавт. предложили критерии прижизненной диагностики болезни Бинсвангера. Они включают наличие характерных проявле-

ний деменции, выраженной двусторонней гипотрофии белого вещества, выявляемые при КТ- или МРТ-исследований, а также не менее двух из следующих признаков: наличие системного сосудистого заболевания, выраженной сосудисто-мозговой патологии и проявление при этом подкорковых нарушений.

Сосудистую деменцию иногда следует дифференцировать от псевдодеменции, которая может быть следствием выраженной депрессии и тогда сопровождается угнетенностью, тревогой, беспомощностью, неадекватностью реагирования, иногда и суицидальными попытками. Проявления, сходные с сосудистой деменцией, могут наблюдаться при истерии и, конечно же, при аггравации или симуляции.

В дифференциации истинной, органической деменции и псевдодеменции в качестве скрининг-теста могут быть применены КТ- и МРТ-исследования, которые позволяют выявить проявления и особенности дегенерации мозговой ткани, свойственные определенным органическим заболеваниям, приводящим к деменции. Среди таких заболеваний значительное место занимают болезнь Альцгеймера и болезнь Пика.

26.3.3. Болезнь Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера — первичное дегенеративное заболевание мозга, являющееся частой причиной деменции у пожилых людей. По данным Ю.В. Попова и В.Д. Вида (1997), болезнь Альцгеймера диагностируется у 50—60 % больных с деменцией и, кроме того, в 15—20 % она сочетается с проявлениями сосудистой деменции. Считают, что болезнь Альцгеймера может быть наследственной или возникающей спорадически. Проявляется она в возрасте 45—65 лет (деменция при болезни Альцгеймера с ранним началом) или в 65—75 лет и позже (деменция при болезни Альцгеймера с поздним началом) и выраженность ее нарастает в течение 2—3 лет и более. Заболевание протекает по типу простой формы старческого слабоумия. В США болезнь Альцгеймера в 1955 г. зарегистрирована у 3 млн человек [Lipman S., 1955].

Было отмечено, что больные с синдромом Дауна подвержены высокому риску развития болезни Альцгеймера, а затем установлено и наличие при этих заболеваниях общих патологических генов. Наследственная предрасположенность к болезни Альцгеймера передается четырьмя определенными генами на хромосомах 19 и 21. Наследуется она по доминантному типу. Есть мнение, что существующие варианты болезни Альцгеймера, проявляющиеся в пресенильном и сенильном возрасте, нельзя рассматривать как варианты единого патологического процесса [Rapoport S. I. et al., 1991, Lord Volton, 1998].

Патогенез болезни Альцгеймера не уточнен. Вероятно, она возникает вследствие воздействия различных факторов, приводящих в конечном итоге к сходным клиническим и патоморфологическим изменениям. Вместе с тем в развитии болезни Альцгеймера большое значение придается нейротрансмиттерным нарушениям — дефициту ацетилхолина, отмечаются изменения в состоянии норадренергической и серотонинергической систем, а также нейромодуляторов, повышенное накопление в мозге солей алюминия. Есть мнение, что среди различных факторов, которые могут иметь отношение к процессу гиперпродукции в мозге филаментозных (нитевидных) структур, характерных для болезни Альцгеймера, имеет значение повышенное образование аммиака в ткани головного мозга [Hoyer S., 1990]. Обсуждается роль вирусной инфекции, повышения содержания в мозге марганца, алюминия,

патогенетической роли в развитии заболевания скопления в мозге нейрофибриллярных нитей и сенильных бляшек.

Болезни Альцгеймера свойственны проявления нарастающего амнестического синдрома, начинающиеся с расстройства кратковременной памяти. Мнестический дефект при этом может быть объяснен патологическим влиянием интерферирующих процессов в мозге, сужением объема непосредственного запоминания, нарушением избирательности при воспроизведении усвоенной информации.

Кроме того, при болезни Альцгеймера характерны сужение круга интересов, нарушения ориентировки во времени, недостаточная находчивость, невнимательность, рассеянность, пассивность, замедленность двигательных реакций и мышления, временами растерянность, раздражительность, при этом долго сохраняется зрительный и слуховой гнозис. Позже у больных отмечается расстройство понимания происходящих вокруг событий, возникают персеверации, преобладают пониженное настроение, апатия. При этом больной становится некритичным к себе, неадекватным по отношению к окружающим; наблюдаются оптико-пространственные нарушения, проявляющиеся в пробах Хеда, расстановке стрелок на "слепых" часах и пр.

Только в ранней стадии заболевания больной в состоянии осознавать снижение своих возможностей и может проявлять по этому поводу обеспокоенность. Со временем могут возникать параноидные и бредовые идеи, галлюцинации. Больные становятся суетливыми, беспомощными, забывают названия предметов, перестают узнавать близких, не могут выполнить по заданию элементарные действия. Появляются псевдобульбарные симптомы, хватательный рефлекс, наблюдаются дефекты кинестетической и особенно кинетической основы движений, проявления логоклонии, элементы афферентной и эфферентной моторной афазии, амнестической афазии, алексии, аграфии, агнозии, теменной апраксии. Со временем развиваются тотальная деменция, локомоторные расстройства, мышечная ригидность, контрактуры, кахексия, нарушается контроль за состоянием функций тазовых органов, возможны эпилептические припадки. Средняя продолжительность жизни после начала болезни Альгеймера составляет 6 лет, при этом длительность ее варьирует в пределах от 2 до 20 лет. Погибают больные обычно от интеркуррентных заболеваний.

На КТ головы при выраженных проявлениях болезни выявляется диффузная атрофия коры, особенно значительная в теменно-височной области больших полушарий, вторичная внутренняя и наружная заместительная гидроцефалия.

При патологоанатомическом исследовании мозговой ткани обнаруживаются значительное уменьшение популяции нейронов за счет их дегенерации, накопление в клетках и вне их фибрилл, выявляемых преимущественно в области гиппокампа, голубого пятна, наличие в височно-теменной области и лобной коре нейрофибриллярных сплетений (узелков), аргентофильных бляшек, преимущественно амилоидных, имеющих определенную тенденцию к накоплению грануловаскулярных телец. При этом выраженность морфологических изменений обычно прямо пропорциональна клинической симптоматике.

Уточнение диагноза в случае предполагаемой болезни Альцгеймера возможно на основании результатов биопсии мозга. При этом наряду с морфологическими изменениями могут выявляться нейрохимические изменения в мозге: уменьшение активности фермента ацетилхолинтрансферазы, содержания ацетилхолина и других нейротрансмиттеров и нейромодуляторов. Описал заболевание в 1907 г. немецкий психиатр A. Alzheimer (1864—1915).

Деменция при болезни Альцгеймера может сочетаться с сосудистой деменцией. В таких случаях иногда говорят о сосудисто-альцгеймеровской деменции. При этом отмечается большое разнообразие нарушений психических функций за счет снижения энергетического обеспечения психической деятельности, дефектов ее программирования, контроля за ходом мыслей и воспроизводимыми двигательными актами. При этой смешанной форме деменции повышена вероятность осложнений в форме острых нарушений мозгового кровообращения.

23.3.4. Болезнь Пика

Болезнь Пика (лобарная атрофия Пика, деменция по лобному типу — ДЛТ II типа) проявляется в 50 раз реже, чем болезнь Альцгеймера, обычно на 6-м десятилетии жизни, медленно прогрессирующими изменениями в интеллектуально-мнестической и эмоциональной сферах. При этом характерны медленное начало с прогрессирующим снижением интеллектуальных функций, преобладание лобных симптомов, проявляющихся сочетанием по крайней мере двух из следующих признаков — эмоциональное уплощение, огрубение социального поведения, расторможенность, беспокойство или апатия, речевые расстройства по типу эфферентной моторной афазии, относительная сохранность памяти и функций теменных отделов больших полушарий на начальном этапе болезни. Возможны потеря чувства такта, асоциальное, гиперсексуальное, дурашливое поведение (мория), которые могут предшествовать очевидным расстройствам памяти. Со временем больные становятся рассеянны, неряшливы, неопрятны, проявляются и нарастают апатия, вялость, безразличие, безынициативность, признаки подкорковой патологии чаще в форме акинетико-ригидного синдрома. Ответы на вопросы часто приобретают характер эхолалии, изобилуют парафазиями. Отношение к своему состоянию некритично. По мере нарастания психических расстройств больные становятся все более беспомощны, лишаются возможности себя обслужить, у них выявляются признаки орального автоматизма, могут возникать эпилептические припадки. Со временем изменения в интеллектуально-мнестической сфере приобретают глобальный характер, наступает тотальная деменция. Продолжительность жизни больных от начала болезни в среднем 6—8 лет. Погибают они обычно в состоянии кахексии от интеркуррентных заболеваний.

Патологоанатомической основой болезни Пика признаются проявления атрофии коры преимущественно лобно-теменных отделов мозга, в частности коры медиобазальных отделов и особенно полюсов лобных долей. Атрофический процесс обычно распространяется и на белое вещество передних отделов больших полушарий мозга (лобарная атрофия мозга), на структуры мозолистого тела, подкорковые узлы. В корковых клетках могут быть выявлены патогномоничные для этой болезни протоплазматические включения — "тельца Пика" Описал заболевание в 1892 г. чешский психоневролог A. Pick (1851 — 1924).

26.3.5. Другие формы деменции

Старческая простая форма апатического слабоумия характеризуется только симптомами выпадения и проявлением общего распада психических функций. Сужается круг интересов, падает активность, утрачиваются отзывчивость, чув-

ство такта. Заостряются такие черты личности, как подозрительность, сварливость, злобность, скупость, ревнивость. Снижается уровень интеллектуальных функпий, нарушается способность адаптации к меняющимся условиям. Перемена условий жизни вызывает "катастрофическую реакцию" проявляющуюся растерянностью, чувством обреченности, а иногда и оборонительными действиями. Со временем нарастают пассивность, безразличие. Воспоминания скудные, бледные, внешний мир перестает быть источником новых переживаний. Прогрессирующее снижение памяти сначала на текущие события, а затем и на более отдаленные, возможна амнестическая афазия. Утрачиваются смысловая память, целенаправленное внимание. Лучше сохраняется моторная память (мимика, жесты и пр.). Поведение становится неправильным, подчас нелепым. Нарушается ритм сна, со временем сонливость становится постоянной.

Пресбиофрения (от греч. presbys — старый, phren — ум, разум) — форма старческого слабоумия, при которой нарушается запоминание, наблюдаются конфабуляции, эйфория и повышенная речевая активность. В то же время привычные формы поведения могут быть сохранными.

Синдром Гайденгайна — быстро прогрессирующая форма пресенильной деменции, проявляющаяся на 5—6-м десятилетии жизни. В дебюте болезни головная боль, светобоязнь, головокружение, нарушения сна, повышенная эмоциональность. В дальнейшем характерны персеверации, эхолалия, дизартрия, атаксия, атетоз, мышечная ригидность, корковая слепота. Этиология и патогенез синдрома не уточнены. Описал болезнь в 1929 г. немецкий психоневролог P Geidengain.

Пресенильная энцефалопатия Невина — прогрессирующая атрофия мозга неясной этиологии, проявляющаяся в возрасте 50—70 лет пирамидными, экстрапирамидными расстройствами, признаками мозжечковой недостаточности, нарушением зрения, эпилептическими припадками и деменцией. Описал заболевание в 1960 г. P Nevin.

Болезнь телец Леви — нарастающая подкорковая деменция; при этом характерны прежде всего расстройства внимания, инертность. Клинические проявления могут периодически нарастать. Повышена чувствительность к нейролептикам, возможны галлюцинации. Признаки деменции при этой болезни возникают на фоне акинетико-ригидного синдрома, и заболевание обычно расценивается как вариант инициальной формы паркинсонизма.

Подострая метахроматическая лейкодистрофия взрослых (болезнь Феррара—Ван Богарта—Ниссена) — семейная болезнь центральной нервной системы, характеризующаяся атрофией коры полушарий большого мозга и дегенерацией базальных ядер, проявляется в возрасте 40—45 лет развитием прогрессирующих деменции и акинетико-ригидного синдрома. Описали болезнь итальянский патолог A. Ferrara (род. в 1822 г.), бельгийский невропатолог L. van Bogaert (род. в 1897 г.), американский физиолог H. Nissen (род. в 1891 г.).

Нейросифилис Ниссля—Альцгеймера — сифилитическое поражение мелких сосудов коры большого мозга, проявляющееся постепенно нарастающим слабоумием. Описали болезнь немецкие врачи: психоневролог F. Nissl (1860—1919) и A. Alzheimer (1864—1915).

Эпилептическое слабоумие проявляется вязкостью, обстоятельностью и тугоподвижностью мышления, постепенным сужением и оскудением интеллек-

туальной сферы. Сочетается с характерными для эпилепсии изменениями личности (дисфория, педантизм, мелочность, взрывчатость, эгоцентризм и пр.).

Синдром Вернике — старческое слабоумие, проявляющееся главным образом снижением внимания, выраженной отвлекаемостью, обычны склонность к многословию, возможны проявления гипоманиакального состояния. Ядро личности при этом в основном сохраняется. Описал патологию немецкий психиатр K. Wernicke (1848—1905).

К вторичной деменции могут быть отнесены различные формы интеллектуально-мнестических расстройств при посттравматической энцефалопатии, соматогенной (печеночной, почечной и пр.) энцефалопатии, а также диализная энцефалопатия, осложнения некоторых общих инфекций.

Диализная деменция — вариант деменции, возникающей при дисметаболической энцефалопатии. Возникает обычно у больных с хронической почечной недостаточностью, находящихся на регулярном гемодиализе. При диализной деменции проявляются гиподинамия, брадифрения, признаки инициальной стадии акинетического мутизма. Одной из причин энцефалопатии признается токсическое воздействие на ткань мозга избытка алюминия, возникающего в процессе гемодиализа.

Проявления деменции могут быть следствием перенесенного энцефалита и менингоэнпефалита, подострого склерозирующего панэнцефалита, болезни Крейтцфельдта—Якоба, болезни Паркинсона, болезни Гентингтона, прогрессивного паралича, СПИДа и ряда других патологических процессов.

Следует отметить, что среди причин вторичной деменции наряду с практически инкурабельными состояниями могут быть и корригируемые патологические проявления — гиповитаминозы, некоторые соматогенные формы энцефалопатии, в частности хроническая печеночная и почечная недостаточность, сосудистые заболевания, гипотиреоз, нормотензивная гидроцефалия, нейросифилис, алкоголизм, наркомании, некоторые объемные патологические процессы в полости черепа и пр. В связи с этим более чем у 'Л больных с деменцией может быть в той или иной степени эффективна патогенетическая терапия. Адекватное лечение больных этой группы, проводимое после уточнения диагноза, может существенно улучшить качество их жизни.

26.3.6. Лечение

Прежде всего необходимо уточнение характера основного заболевания, обусловившего развитие деменции, его курабельность. После этого следует приступить к возможной и целесообразной в данном конкретном случае терапии с учетом индивидуальных особенностей пациента. Эффективность лечения основного заболевания подчас во многом определяет регресс сопряженной с ним деменции. Значительное улучшение состояния интеллектуально-мнестических функций может быть достигнуто в некоторых случаях вторичной деменции, например при пересадке почки у больных с хронической почечной недостаточностью. Выраженный регресс проявлений деменции возможен после нейрохирургических вмешательств по поводу нормотензивной внутричерепной гипертензии, внутричерепных гематом, в некоторых случаях удаления абсцессов и опухолей мозга. Кроме того, при деменции обычно проводится активное лечение ноотропными препаратами (ноотропил, церебролизин, глиатилин, энцефобол), поливитаминами, танаканом, нимидопином, мемантином (акатинолом).

На начальных этапах развития болезни Альцгеймера возможна определенная эффективность препаратов, активирующих холинергическую передачу, особенно ингибиторов ацетилхолинэстеразы, ацетилхолинергических препаратов, в основном мускариновых; применяются амиридин в дозе 20 мг 3—5 раз в сутки, такрин в дозе 10 мг 4 раза в сутки в течение 6 нед с последующим постепенным увеличением дозы (контроль за состоянием функций печени, в частности за содержанием сывороточной аланинаминотрансферазы) [Фернандес Р., Самуэлс М., 1997]. Отмечается также, что восполнение дефицита эстрогенов у женщин в менопаузе уменьшает вероятность развития болезни Альцгеймера, замедляет или смягчает ее проявления. Проводится оценка возможности тормозить развитие болезни Альцгеймера применением ацетил-Ь-корнитина и нейротрофина — препаратов, стимулирующих никотиновые рецепторы, ингибируюших ферментов. Есть мнение, что некоторое положительное действие на течение болезни Альцгеймера могут оказывать индометацин и другие нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), а также L-депренил. В связи с предполагаемой особой ролью алюминия в патогенезе болезни предлагается применять препараты со свойствами хелатов, в частности дисферриоксилин IBruns A., 1995].

Некоторые лекарственные средства могут обусловить нарастание проявлений деменции. Среди них можно отметить гипотензивные и дофаминергические препараты (леводопа, бромкриптин), сердечные гликозиды, изониазид, кортикостероиды, холинолитики, барбитураты.

Деменция часто сочетается с депрессией, поэтому целесообразно применять малые дозы антидепрессантов, не обладающие антихолинергическим действием: флуоксетин (прозак) в дозе 5—20 мг в первой половине дня, тразодон 25—50 мг на ночь, миансерин (леривон) 30—60 мг на ночь. При психомоторном возбуждении применяются бензодиазепины с короткой продолжительностью действия: оксазепам (тазепам), лоразепам (мерлит) и т. п. В случае необходимости возможно и применение некоторых нейролептиков, в частности эглонила, клозапина (лепонекс), тиоридазина (сонапакс), галоперидола.

Определенное положительное влияние на течение проявлений деменции могут обусловить оптимальная психологическая обстановка в семье, а также режим сна и бодрствования, адекватная психотерапия. Лечащий врач должен информировать семью больного о возможных проявлениях имеющегося у него заболевания, о факторах, которые могут провоцировать ухудшение состояния больного. Среди таких факторов особенно значимой может быть перемена места жительства, ближайшей окружающей среды, устоявшегося стереотипа.

Глава 27
БОЛЬ

27.1. Общие положения

Боль — основная жалоба, с которой больные люди обращаются за медицинской помощью. Да и слова "больной", "больница" происходят от слова "боль" Мы говорим "чувство боли", а вместе с тем Аристотель, создавший миф о наличии у человека лишь пяти чувств (зрение, слух, обоняние, вкус и осязание), не нашел места на созданном им прокрустовом ложе чувству боли, которое, конечно же, ему было знакомо. По-видимому, уже в древности люди понимали, что боль не может быть отнесена к нормальным явлениям, а является признаком повреждения тканей организма или болезни, в связи с этим ее признавали "стражем организма" И, действительно, боль можно рассматривать как сигнал опасности, возникающий вследствие патогенных влияний, фактором, побуждающим к возникновению защитных рефлексов или осмысленных защитных действий.

П.К. Анохин и И.В. Орлов (1976) предложили следующее определение: "Боль — интегративная функция организма, которая мобилизует самые разнообразные функциональные системы для защиты организма от воздействия вредящего фактора и включает такие компоненты, как сознание, ощущение, память, мотивации, вегетативные, соматические и поведенческие реакции, эмоции" Из этого определения, предлагаемого физиологами, также напрашивается вывод о том, что биологическое предназначение боли — предупредить об опасности и побудить к защищающим от нее действиям.

27.2. Классификация, патогенез и клинические проявления

Боль может быть ***острой*** и ***хронической, приступообразной*** или ***перманентной.*** При этом по месту проявления болевых ощущений ее можно дифференцировать на ***головную, лицевую, поясничную*** и т. п. Боль может быть ***локальной*** (в зоне раздражения болевых рецепторов), ***проекционной*** (отмечается по ходу нерва, дистальнее места его раздражения), ***иррадиирующей*** (распространяющейся из зоны, иннервируемой ветвями периферического нерва, рецепторы которого раздражаются, в зоны, иннервируемые другими ветвями того же нерва или же через анастомозы — за пределы зоны его иннервации). Боль бывает ***отраженной,*** или ***рефлекторной*** (проявляющейся на отдалении от зоны расположения раздражаемых болевых рецепторов, например боль в руке при стенокардии); вариантом отраженных болей могут являться ***висцеросенсорные боли*** в зонах Захарьина—Геда при заболевании внутренних органов (см. рис. 13.2).

Возможны различные варианты характера боли: ***тупая, ноющая, резкая, стреляющая, колющая, рвущая, тянущая, сверлящая, сжимающая, давящая, распирающая, пульсирующая*** и пр. Выделяется также боль соматическая и невропатическая.

Соматическая (ноцицептивная) боль возникает при раздражении перифе-

рических болевых рецепторов (ноцицепторов). Соматическая боль обычно четко локализована и достаточно определенно описывается больным.

Невропатическая боль связана с патофизиологическими изменениями, обусловленными поражением периферической или центральной нервной системы с вовлечением структур, имеющих отношение к проведению, восприятию или модуляции боли, при этом возможны такие ее проявления, как гиперпатия, дизестезия, аллодиния, симпаталгия. В таких случаях больной затрудняется при необходимости определить локализацию и характер боли. Невропатическая боль может развиваться и сохраняться при отсутствии явного первичного болевого раздражителя.

К невропатическим болям относят [Jensen T., 1997]: 1) спонтанные продолжительные и пароксизмальные боли, 2) сочетания боли с сенсорным дефицитом, 3) аллодинию и гипералгезию, 4) гиперпатию, 5) отраженные боли и патологическую иррадиацию болей, 6) феномен "wind-up" — появление боли при повторных субпороговых, неболевых раздражениях.

Вариантом невропатической боли является ***центральная боль,*** которая по определению Международной ассоциации по изучению боли (IASP) характеризуется как боль, обусловленная поражением ЦНС. Однако в отличие от ноцицептивной боли, связанной с постоянной трансмиссией болевой импульсации по неповрежденным ноцицептивным структурам или/и с недостаточностью антиноцицептивных влияний, ***центральная боль возникает в результате структурных нарушений в системе, обеспечивающей порождение болевого ощущения.*** Примером центральной боли могут служить *таламинеская боль,* в частности при инсультах, а также *спонтанные боли* при сирингомиелии, рассеянном склерозе.

Для центральной боли характерны временная отставленность, при этом интервал между началом заболевания и началом болевого синдрома может достигать нескольких месяцев, а иногда и нескольких лет. Боль локализуется обычно на всей половине тела или на значительной ее части, при этом ***болевая зона не имеет четких границ, а боль может быть жгучей, мучительной, изменчивой по степени интенсивности.*** В болевой зоне обычны изменения поверхностной чувствительности (варианты дизестезии). Центральная боль может сочетаться с двигательными и миодистоническими нарушениями.

Проявляется центральная боль чаще при поражении следующих трех уровней ЦНС: нижний ствол (в частности, при синдроме Валленберга—Захарченко), промежуточный мозг (таламус, сочетанное поражение таламуса, базальных ганглиев и внутренней капсулы), кора и прилежащее белое вещество мозга.

В процессе обследования пациента о характере испытываемых им боли и болезненности приходится судить главным образом по его жалобам. Дополнительные сведения об интенсивности могут дать наблюдения за мимическими и вегетативными реакциями, сопутствующими боли, а также такие клинические признаки, как рефлекторное мышечное напряжение ***(дефанс мышц),*** вынужденные защитные позы, симптомы натяжения, уменьшение темпа и объема возможных пассивных и активных движений, изменение характера локомоций, в частности походки. Для объективизации боли были предложены некоторые вегетативные пробы: выявление учащения пульса при боли ***(симптом Манкопфа),*** расширение зрачков в сочетании с учащением или урежением пульса ***(симптом Бехтерева—Капиоли).***

Боль является субъективным ощущением с выраженными индивидуальными различиями ее восприятия. Интенсивность болевых ощущений и осо-

бенно реакций на болевой раздражитель ***зависит не только от объективных факторов, но и от особенностей личности человека, его психологического настроя, эмоционального фона, ситуации.*** Сильные мотивации, на реализацию которых направлено все внимание человека, усилия его воли, могут некоторое время отвлекать его от возникающих болевых ощущений, вытесняя их из сферы сознания.

Вместе с тем в состоянии страха, депрессии могут возникать ощущения боли при незначительности или отсутствии объективных стимулов, которые могли бы его провоцировать. При этом такие болевые ощущения нередко описываются пациентом как интенсивные, сильнейшие, страшные и т. п. Такие боли принято именовать психогенными. ***Психогенные боли*** могут возникать на фоне психических расстройств (ипохондрии, истерии, обсессивно-фобического синдрома) и обычно имеют хронический рецидивирующий характер. Нередко их возникновение провоцируют различные психосоциальные факторы. Характерны причудливость, эмоциональная насыщенность описаний таких болей пациентом.

Врач всегда должен обращать самое серьезное внимание на жалобы пациента, касающиеся болевых ощущений. Для того чтобы этот симптом мог способствовать уточнению диагноза, от больного следует добиться максимальной детализации сведений о локализации, характере, периодичности, длительности и других особенностях боли, о провоцирующих ее и сопутствующих ей факторах. Подробная информация об особенностях болевого синдрома, а также поведение больного, его реакции в процессе сбора анамнеза и клинического обследования могут иметь существенное значение для определения причины боли, а вместе с тем и характера вызывающего ее патологического процесса.

27.3. Боль как психофизиологическое состояние

Импульсы соматической болевой чувствительности возникают в специфических, относительно просто построенных болевых (нопицептивных) рецепторах под влиянием механических воздействий, а также раздражителей иной модальности (термических, химических, электрических, звуковых и пр.), обычно нарушающих целостность тканей и при этом вызывающих в них биохимические изменения.

Как было отмечено, боль в большинстве случаев выполняет функцию сигнала об опасности, который, однако, к сожалению, нередко оказывается запоздалым, а иногда и вообще представляется лишенным смысла. При этом боль, как правило, сопровождается эмоциональной реакцией с отрицательным значением (страдание, страх, отчаяние, депрессия) и соответствующими вегетативными реакциями. Боль, приобретающая хронический характер, может оказаться для больного самым тяжелым и мучительным проявлением имеющейся у него болезни.

Таким образом, боль можно рассматривать как психофизиологическое состояние, обусловленное патологическими изменениями в тканях и органах и раздражением при этом ноцицепторов (болевых рецепторов) или чрезмерным по интенсивности воздействием на рецепторы другой модальности. Боль может быть значимым тревожным сигналом, но может быть самостоятельной, бессмысленной причиной страданий. Боль всегда сопровождается отрицательными эмоциями и вегетативными реакциями.

В формировании чувства боли участвуют как анимальный, так и вегетативный отделы нервной системы, их периферические и центральные структуры. При этом функции ноцицептивной системы в какой-то степени регулируются антиноцицептивной системой.

Гипотезу о существовании специфических болевых рецепторов выдвинул в 1894 г. Л. Фрей (L. Frey); он же предположил, что эти рецепторы (механорецепторы) представлены свободными неинкапсулированными нервными окончаниями. Сейчас известно, что они в большом количестве содержатся в различных тканях и органах и имеют множество концевых разветвлений с мелкими аксоплазматическими отростками, которые и являются рецепторными структурами, возбуждающимися под влиянием болевых воздействий, вызывающих нарушение целостности тканей.

Вместе с тем признается, что многие болевые рецепторы можно рассматривать как хеморсцепторы, так как их адекватными раздражителями являются главным образом многочисленные химические алгогенные (вызывающие боль) агенты. Установлено, что к алгогенным факторам относятся выделяемые из повреждаемых болевым раздражителем клеточных структур такие химические агенты, как гистамин, серотонин, ацетилхолин, простагландины, ионы калия и водорода. Кроме того, на болевые рецепторы оказывают раздражающее влияние плазменные факторы (брадикинин и каллидин) и выделяющаяся из нервных окончаний субстанция Р (от англ. pain — боль).

С увеличением концентрации в зоне локализации болевых рецепторов эндогенных алгогенных субстанций связывают гиперсенситивность, т. е. повышенную чувствительность тканей, например при их воспалении.

Наряду с химическими агентами, выделяющимися из поврежденных клеточных структур, ноцицепторы (по крайней мере некоторые из них) активируются и интенсивными механическими воздействиями на ткани, вызывающими их сжатие, растяжение и пр. без нарушения целостности. Таковыми, например, являются специфические ноцицепторы внутренних органов и тканей (сосудов, мозговых оболочек, полостных органов пищеварительного тракта, брыжейки и пр.).

В настоящее время общепризнано, что основными проводниками импульсов болевой чувствительности являются миелин^изированные *А-дельта-волокна* и немиелинизированные *С-волокна,* рецепторные зоны которых представлены свободными нервными окончаниями и гломерулярными тельцами. А-дельта-волокна обеспечивают главным образом эпикритическую чувствительность, С-волокна — протопатическую.

Порог возбуждения для репепторного аппарата А-дельта-волокон ниже, чем для рецепторов С-волокон; скорость прохождения нервных импульсов по миелинизированным волокнам значительно превосходит (приблизительно в 15 раз) скорость продвижения импульсов по волокнам, лишенным миелиновой оболочки. В связи с этим при раздражении болевых рецепторов импульсы, проходящие по А-дельта-волокнам, достигают структур ЦНС раньше, чем импульсы, идущие к этим структурам по С-волокнам, и обеспечивают эпикритическую чувствительность, для которой характерно четко дифференцированное по локализации и интенсивности болевое ощущение, но при этом к болевому раздражению относительно быстро наступает адаптация.

Включение протопатического чувства происходит при повышении интенсивности алгогенного раздражителя до более высокого порогового уровня, свойственного для ноцицепторов безмиелиновых С-волокон и возникает по-

еле некоторого латентного периода. При этом болевое ощущение представляется пациенту нечетким, трудно локализуемым, разлитым и обычно имеет жгучий оттенок. Такие болевые ощущения характеризуются стойкостью, так как адаптации к болевой импульсации, проходящей по С-волокнам, не наступает.

Таким образом, по своим свойствам ощущения, вызываемые болевыми импульсами, проходящими по разным по толщине нервным волокнам, различны. Они могут быть сравнимы с теми вариантами ощущений при проверке болевой чувствительности, которые описывал у себя в 1905 г. английский невролог H. Head (1861—1940), наблюдая за этапами регенерации перерезанного у него чувствительного нерва. Операция представляла собой клинический эксперимент и была произведена хирургом J. Sherren. В анализе особенностей регенеративного процесса после перерезки нерва участвовал и психофизиолог W. Rivers. При этом было установлено, что в таких случаях сначала восстанавливается протопатическая чувствительность и позже — эпикритическая. Это положение стало известно в дальнейшем как *закон Геда—Шеррена.*

Анализируя результаты эксперимента Г Геда, можно представить, что после перерезки чувствительного нерва быстрее регенерируют более старые в филогенетическом отношении немиелинизированные волокна, обеспечивающие восстановление протопатической чувствительности. И только в последующем при регенерации миелинизированных нервных волокон в зоне иннервации поврежденного чувствительного нерва восстанавливается более совершенная, свойственная здоровому человеку эпикритическая чувствительность.

Таким образом, интенсивность боли зависит не только от выраженности раздражения ноцицепторов, но и от соотношения импульсации, проходящей по А-дельта- и С-волокнам. Чем толще волокно (точнее, чем толще его миелиновая оболочка), тем менее устойчиво оно к влиянию вредных факторов: к компрессии, ишемии, химическому воздействию. В связи с этим, например при радикулите, при гюстгерпетической невралгии, при каузалгии А-дельта-волокна страдают в большей степени, чем С-волокна. В результате во всех этих случаях, когда функция лишенных миелиновой оболочки С-волокон преобладает, доминируют проявления протопатической болевой чувствительности и боль при этом трудно локализуема, имеет жгучий оттенок и характеризуется стойкостью.

27.4. Гипотеза "воротного контроля"

Перемещающиеся в центростремительном направлении по А-дсльта- и С-волокнам болевые импульсы достигают расположенных в спинномозговых ганглиях тел первых чувствительных нейронов, а затем проходят по аксонам тех же нейронов, проникают в спинной мозг, где достигают тел вторых нейронов — Т-клеток задних рогов спинного мозга. Отходящие от аксонов клеток спинномозговых ганглиев коллатерали, проходя через желатинозную субстанцию спинного мозга, заканчиваются у собственных клеток этой субстанции, аксоны которых также направляются к Т-клеткам задних рогов спинного мозга.

Нервные импульсы, поступающие в клетки желатинозной субстанции по коллатералям миелинизированных аксонов первых чувствительных нейронов (А-дельта-волокна), стимулируют эти клетки и вызывают возникновение в них тормозных импульсов (ТБЭП — тормозных биоэлектрических потенциалов), достигающих Т-клеток и оказывающих на них тормозное действие.

Импульсация же пришедших в спинной мозг по немиелинизированным С-волокнам тормозит клетки желатинозной субстанции и нейтрализует при этом их возможности тормозного воздействия на Т-клетки. В итоге Т-клетки не получают тормозных импульсов от клеток желатинозной субстанции, оказываются в состоянии стойкого повышенного возбуждения, что приводит к стойкости болевых ощущений.

Так как при поражении периферической нервной системы более старые по своему происхождению с точки зрения филогенеза немиелинизированные С-волокна по сравнению с А-дельта-волокнами оказываются более выносливыми к воздействию повреждающего фактора, возможно избирательное поражение миелинизированных чувствительных волокон при относительной сохранности немиелинизированных. Возникающая в таких случаях боль имеет стойкий, разлитой, жгучий характер. В таких случаях афферентные сигналы любой модальности могут восприниматься как болевые, при этом чувство боли имеет протопатический характер и плохо поддается лечению анальгетиками.

Поражение миелиновых болевых волокон при сохранности безмиелиновых проявляется при многих заболеваниях периферической нервной системы, сопровождающихся упорной, длительной болью протопатического характера, которая обычно стихает по мере восстановления функций А-дельта-волокон.

Все изложенное представляет собой гипотезу о специализированном контроле за болевой импульсацией, поступающей в спинного мозг, которую в 1965 г. разработали Р. Мелзак (R. Melzack, Канада) и П. Уолл (P Wall, Англия). Ее иногда называют **гипотезой о системе "воротного контроля",** или "входных ворот", на уровне желатинозной субстанции. В настоящее время она пополнилась многими деталями, при этом важная для клинициста сущность заложенной в этой гипотезе идеи сохраняется и имеет широкое признание. Вместе с тем гипотеза о системе "воротного контроля" объясняет далеко не все вопросы, связанные с проблемой боли, не объясняет она, в частности, спонтанно возникающих приступов боли, а также патогенез боли центрального происхождения.

27.5. Пути спинного и головного мозга, проводящие боль

Аксоны Т-клеток, расположенных в задних рогах спинного мозга, перейдя на его противоположную сторону в составе передней спайки спинного мозга, формируют несколько афферентных проводящих путей, основными из них являются два восходящих спинномозговых пути, обеспечивающих проведение болевых импульсов. Один из них в процессе филогенеза развивается раньше, другой позднее, первый в связи с этим называется палеоспиноталамическим, второй — неоспиноталамическим путем.

Неоспиноталамический путь (в него входит и неотригеминоталамический путь, состоящий из части аксонов клеток ядра спинномозгового пути тройничного нерва) является моносинаптическим, состоящим из относительно толстых миелиновых волокон, имеющих определенную соматотопическую организацию. В боковом канатике спинного мозга он занимает латеральное положение и осуществляет быструю трансмиссию фазической дискриминационной информации о начале действия болевого раздражителя, о точном месте его воздействия, о его характере, интенсивности и продолжительности.

Эта информация, быстро передаваемая по неоспиноталамическому пути в латеральные ядра таламуса и далее в соматосенсорную зону коры, обеспечивает возможность моментальной двигательной реакции человека на воздействие болевого раздражителя, направленной на прекращение дальнейшего повреждающего влияния на ткани. Нервные структуры, которые участвуют в проведении болевых импульсов по неоспиноталамическому пути, а также импульсации, идущей по задним канатикам спинного мозга и медиальной петле к латеральным ядрам таламуса и далее к соматосенсорной коре, составляют так называемую сенсорно-дискриминационную систему.

Импульсы, попавшие в таламус по неоспиноталамическим путям, после переключения здесь на нейроны клеток, составляющих вентральные заднелатеральное и заднемедиальное ядра таламуса, достигают проекционной зоны общих видов чувствительности — постцентральной извилины.

Здесь, а также в прилежащих ассоциативных зонах коры теменной доли осуществляется формирование простых и сложных ощущений, адекватных воздействующим на периферический рецепторный аппарат факторам, в частности болевых ощущений, адекватных месту и интенсивности раздражения периферических болевых рецепторов. При этом в коре происходит детальный анализ пространственно-временных и комплексных характеристик информации, поступающей в ее проекционную зону, выполняющую (по И.П. Павлову) роль коркового конца анализатора общих видов чувствительности.

Палеоспиноталамический путь является полисинаптическим, экстралемнисковым. В спинном мозге он располагается медиальнее неоспиноталамического тракта. Его составляют спиноретикулярный, спиномезэнцефалический и тригеминоретикуломезэнцефалический проводящие пути, состоящие из тонких нервных волокон, относительно медленно проводящих импульсы; при этом отсутствует соматотопический принцип организации палеоспиноталамического пути. Спиноретикулярная его часть заканчивается в ядрах ретикулярной формации каудального отдела ствола мозга. Аксоны нейронов, находящихся в этих ядрах, формируют ретикулоталамический путь, который достигает интраламинарных ядер таламуса (срединного центра, парацентральных и фасцикулярного ядер), а также гипоталамуса и лимбических структур. Волокна спиномезэнцефалической части палеоспиноталамического пути достигают крыши среднего мозга (пластинки четверохолмия), а также центрального серого вещества, где и происходит переключение нервных импульсов на очередные нейроны. Аксоны этих нейронов заканчиваются в медиальных ядрах таламуса и в ядрах гипоталамуса.

Импульсы, пришедшие в мозг по полисинаптическому палеоспиноталамическому пути в медиальные и интраламинарные ядра таламуса, далее направляются по аксонам нейронов, тела которых расположены в этих ядрах, к лимбическим структурам больших полушарий и к некоторым ядрам (паравентрикулярному, медиальному, преоптическому) задних отделов гипоталамуса. Под влиянием этих импульсов возникает упорное, тягостное, нечетко локализуемое и дифференцируемое чувство боли, а также сопутствующие ему негативные по характеру эмоциональные проявления, вегетативные и мотивационные реакции. Возникающие в таких случаях аффективные реакции могут провоцировать активацию антиноцицептивной системы.

Связи палеоспиноталамического пути с лимбико-ретикулярным комплексом обеспечивают мотивационно-аффективные реакции на поступающие по нему ноцицептивные импульсы.

Связи соматосенсорной зоны коры с корой височных долей и миндалевидным телом играют существенную роль в формировании сенсорной памяти, которая обеспечивает оценку болевого ощущения, сопоставляя его с ранее приобретенным жизненным опытом.

Есть мнение, что кроме неоспиноталамических и палеоспиноталамических путей, в проведении болевых импульсов участвуют проприоспинномозговые и проприоретикулярные структуры, составляющие многочисленные цепочки из короткоаксонных вставочных нейронов. Проходящие по ним импульсы вызывают ощущение трудно локализуемой тупой боли и участвуют в формировании обусловленных болью вегетативных, эндокринных и аффективных реакций.

27.6. Центральная боль, патофизиологические гипотезы

Т Coderre и соавт. (1993), Г.Н. Крыжановский (1997, 1999) считают, что сильная ноцицептивная стимуляция, поступающая с периферии, вызывает в клетках задних рогов спинного мозга каскад процессов, которые запускаются возбуждающими аминокислотами (в частности, глутамином) и пептидами (в частности, субстанцией Р). Кроме того, болевые синдромы могут возникать вследствие формирования в центральной нервной системе патологической интеграции групп гиперактивных нейронов, которые играют роль ***генератора патологически усиленного возбуждения и патологической алгической системы (ПАС),*** представляющей собой структурно-функциональную организацию, состоящую из первично- и вторично-измененных ноцицептивных нейронов и являющуюся патогенетической основой болевого синдрома.

Генератор усиленного возбуждения как зона концентрации измененных гиперактивных ноцицептивных нейронов формируется в разных отделах системы болевой чувствительности. Обязательным условием его образования и деятельности является недостаточность тормозных механизмов в составляющих его нейронных популяциях. ПАС является патогенетической основой болевого синдрома. Кажаый центральный болевой синдром имеет свою ПАС, в структуру которой обычно включается таламус и некоторые другие отделы ЦНС. ***Характер болевого синдрома, его клинические особенности определяются структурно-функциональной организацией ПАС.*** Течение же болевого синдрома и характер приступов боли зависят от особенностей активации и деятельности ПАС. Сформированная под влиянием болевой импульсации ПАС сама, без дополнительной специальной стимуляции способна развивать и усиливать свою активность. Таким образом, ПАС становится устойчивой к влияниям со стороны антиноцицептивной системы и к восприятию общего интегративного контроля ЦНС. Она приобретает резистентность к ингибирующим и дестабилизирующим воздействиям.

Развитие и стабилизация патологической алгической системы, а также формирование на ее основе вторичных генераторов объясняют клинические данные о том, что нейрохирургическая ликвидация первичного источника боли далеко не всегда эффективна, а иногда приводит лишь к кратковременному уменьшению выраженности боли. В последнем случае через некоторое время активность ПАС восстанавливается и возникает рецидив болевого синдрома.

Таким образом, существующие теории патофизиологических основ и биохимические теории дополняют друг друга и создают цельное представление о нейтральных патогенетических механизмах боли [Крыжановский Г Н. 1999].

27.7. Антиноцицептивная система

В настоящее время признается, что кора больших полушарий участвует не только в осуществлении пространственно-временного анализа и мотивационно-аффективной оценки боли и сенсорной памяти, но также принимает участие в формировании нисходящей ингибируюшей, антиноцицептивной системы, контролирующей поступающую с периферии болевую импульсацию.

Антиноцицептивную (анальгетическую) систему головного мозга составляют его зоны, электрическая стимуляция которых может обусловить обезболивание. К таким зонам наряду с корой медиобазальных отделов больших полушарий относятся мозговые структуры, содержащие большое количество эндогенных опиатных пептидов и опиатных рецепторов, в частности ретикулярные ядра таламуса, центральное серое вещество, расположенное вокруг водопровода среднего мозга, ядра срединного шва, а также некоторые ядра ретикулярной формации ствола мозга, ядра заднего отдела гипоталамуса. Возникающая здесь антиноцицептивная импульсация направляется в спинной мозг. В спинном мозге предполагается наличие нисходящих антиноцицептивных путей, достигающих тормозных интернейронов желатинозной субстанции и, возможно, непосредственно клеток задних рогов спинного мозга (Т-клеток). Поступающая сюда антиноцицептивная импульсация опосредованно (активируя клетки желатинозной субстанции) или непосредственно воздействует на Т-клстки задних рогов, оказывает на них тормозное влияние и уменьшает таким образом исходящий из них поток болевых импульсов. Структуры антиноцицептивной системы оказывают подобное тормозящее влияние и на аналоги Т-клеток, составляющие ядро спинномозгового пути тройничного нерва.

Кроме того, к антиноцицелтивным, подавляющим болевую чувствительность структурам относится путь, состоящий из аксонов норадернергических клеток голубоватого места (locus coeruleus) мозга, направляющихся к клеткам задних рогов спинного мозга, имеющим альфа-адренергическис рецепторы [Maziewicz R. et al., 1993].

Можно предполагать наличие определенной реципрокности функций отношений между ноцицептивной и антиноцицептивной систем.

Обобщая изложенное, логично представить, что активность антиноцицептивной системы определяется интенсивностью потока афферентной импульсации по неоспиноталамическим путям и сопряженным с ними мозговым структурам. Антиноцицептивная система в свою очередь в физиологических условиях обеспечивает адекватную модуляцию болевых ощущений. При патологии неоспиноталамических связей адекватность восприятия болевых ощущений нарушается. Так, например, в случае поражения вентролатерального ядра таламуса интенсивность проходящего через него потока афферентных импульсов прерывается и в связи с этим антиноцицептивная система не включается. С этим связывается развитие у больного со временем ***таламического синдрома Дежерина—Русси,*** главным компонентом которого является спонтанное болевое ощущение — жгучая, нечетко локализованная, приступообразно нарастающая боль на противоположной половине тела, усиливающая-

ся при раздражении этой части тела. Такая боль сопровождается эмоциональным напряжением, иногда аффективными реакциями.

Основными ***медиаторами антиноцицептивной системы являются опиатоподобные нейропептиды — энкефалины и эндорфины.*** Их открыли в 70-х годах XX века английские биохимики Хьюз и Костерлиц. Структуры антиноцицептивной системы содержат большое количество опиатных рецепторов, которые воспринимают не только адекватные эндогенные медиаторы, но и имеющие с ними химическое сходство болеутоляющие наркотические препараты. При этом наркотические анальгетики активируют богатую опиатными рецепторами антиноцицептивную систему, способствуя таким образом подавлению чувства боли. В процессе изучения эндогенных опиатоподобных нейропептидов уточнялось их строение. Это позволило создать препараты, являющиеся их антагонистами (налоксон, налтраксон).

Особенно привлекательной оказалась возможность синтезировать аналоги опиатоподобных пептидов, которые по своему противоболевому действию во много раз превосходят опиум и его производные. Работа, предпринятая в этом направлении, привела к определенным успехам.

Другим классом нейромедиаторов, обнаруженных в структурах антиноцицептивной системы, оказались биогенные амины, влияющие на восприятие боли. Их продуцируют серотонинергические и норадреналинергические нейроны, в частности клетки locus cereleus. Идущие от них импульсы (ТПСП) направляются к Т-клеткам задних рогов, имеющим альфа-адренергические рецепторы. В связи с этим такие лекарственные средства, как трициклические антидепрессанты, действующие подобно биогенным аминам, могут оказывать существенный болеутоляющий эффект.

27.8. Минимальная и максимальная болевая чувствительность

Болевая чувствительность связана с психосоциологическими факторами. Она зависит от особенностей личности, от физического и психического состояния человека, от его фонового настроения, которые в свою очередь могут зависеть от внешних обстоятельств, социальных факторов. Недаром говорят, что солдат побеждающей армии легче переносит боль, чем солдат армии, терпящей поражение. Минимальная болевая чувствительность (болевой порог) имеет циркадный ритм. Выносливость к боли наибольшая выраженность болевого раздражителя, переносимая больным. Она меняется в зависимости от возраста, под влиянием лекарственных препаратов, психоэмоционального состояния, снижается при переутомлении, в условиях депривации сна. Диапазон болевой чувствительности (болевой интервал, интервал выносливости) — разница между минимальной болевой чувствительностью и болевой выносливостью.

27.9. Лечение

Противоболевое лечение чаще бывает сопутствующим этиологическому и патогенетическому лечению заболевания, вызывающего болевые ощущения. ***Иногда противоболевое лечение является основным.*** Так бывает при некото-

рых патологических состояниях и болезнях, характеризующихся главным образом перманентной или приступообразной болью (например, невралгия тройничного нерва, мигрень, каузалгия), а также при оказании посильной помощи обреченным на смерть больным (в частности, больным раком в последней стадии).

Нарастание потока импульсации по миелинизированным (А-дельта-волокнам) моносинаптическим спиноталамическим проводящим путям может вести к уменьшению интенсивности болевых ощущений благодаря ***активации антиноцицептивных структур.*** При этом увеличиваются порог болевой чувствительности и болевая выносливость. Такой эффект иногда возможен при проведении ***физиотерапии,*** если с ее помощью удается добиться того, чтобы интенсивность раздражения болевых рецепторов превышала порог возбуждения рецепторов А-дельта-волокон, но была бы ниже порога возбуждения рецепторов С-волокон. Обезболивающее действие может обеспечить, например, накожная электростимуляция (частота 50—100 Гц, сила стимула 1 мА), а также применение с той же целью имплантируемых ***электростимуляторов.*** Электроды при этом вводятся субдурально, иногда интрацеребрально, а приемник помещается подкожно, стимулятор (генератор и передатчик) действует в таких случаях дистанционно через кожу. Тот же принцип воздействия на болевые рецепторы А-дельта-волокон лежит в основе ***акупунктуры,*** способствующей снижению интенсивности болевых ощущений.

При локальной боли нередко (обычно при спортивной травме) прибегают к хлорэтилу, часто возникает целесообразность проведения ***блокад*** с применением новокаина или лидокаина, кеналога, гидрокортизона, депо-медрола, витаминов группы В (периневральная, паравертебральная, эпидуральная, внутрисуставная блокады, блокада звездчатого узла и пр.). Благоприятное местное действие могут оказывать ***аппликации*** с димексидом и различные ***растирания*** (феналгон, инкофлекс, мази с НПВС, лидокаиновый крем и пр.), иглорефлексотерапия.

Особенно часто для подавления боли применяются ***противоболевые лекарственные препараты*** — анальгетики, под их влиянием обычно происходит снижение выраженности болевых ощущений. Анальгетики принято разделять на две основные группы: наркотические и ненаркотические.

Наибольшее аналгезирующее действие оказывают ***наркотические анальгетики*** — агонисты эндогенных опиатных пептидов антиноцицептивной системы и их лигандов — энкефалина и эндорфина.

Для наркотических анальгетиков характерно наиболее выраженное аналгезирующее действие. Они оказывают также антисеротониновый эффект, являются антагонистами глицина, с чем связано возникающее при их применении усиление судорожной готовности. Наркотические анальгетики угнетают дыхательный и кашлевой центры, некоторые из них (омнопон, морфин) усиливают тонус системы блуждающего нерва и раздражают триггерную зону рвотного рефлекса. Кроме того, препараты этой группы вызывают изменение эмоциональной окраски боли и реакции на нее, их применение обычно сопровождается эйфорией. Наиболее существенным их недостатком является психическая и физическая зависимость — наркомания.

К наркотическим анальгетикам относятся природные алкалоиды (морфин) и синтетические высокоактивные соединения (промедол, или фентанил, бупренорфин, бутерфанол, налбуфин, пентазоцин, или фортрал, трамадол, или трамал, и др.). Большинство синтетических препаратов получено путем модифика-

ции молекулы морфина с сохранением элементов ее структуры или ее упрощением. В процессе модификации морфина были получены также синтетические препараты, являющиеся антагонистами наркотических средств (налоксон).

При передозировке наркотических препаратов или отравлении ими используются их синтетические антагонисты, блокирующие все типы опиоидных рецепторов — налоксон или налтрексон.

Значительно чаще наркотических средств в процессе лечения болевого синдрома применяются ***ненаркотические анальгетики.*** К этой группе относятся фармацевтические средства, оказывающие аналгезирующее действие и не имеющие отрицательных качеств наркотических средств. Они, в частности, не вызывают угнетения дыхания и зависимости. Вместе с тем по уровню аналгезирующего эффекта они обычно уступают наркотикам. Практически все препараты этой группы в той или иной степени обладают противовоспалительными и жаропонижающими свойствами.

Механизм действия ненаркотических анальгетиков сложен. Важное значение имеет подавление активности фермента циклооксигеназы, конвертирующего арахидоновую кислоту в простагландины, которые обладают физиологической активностью, в частности являются медиаторами воспалительного процесса и повышают чувствительность тканевых ноцицепторов. Нестероидные анальгетики вызывают уменьшение проницаемости сосудов, влияют на регуляцию свертывающей и антисвертывающей системы. Воздействуя на кининовую систему, они подавляют синтез брадикинина, угнетают перекиснос окисление липидов. Все это способствует подавлению экссудативной и пролиферативной фаз воспаления.

Признается также влияние ненаркотических анальгетиков на таламические структуры, что ведет к торможению проведения болевых импульсов к коре и процесса реализации болевого ощущения. При этом в отличие от наркотических анальгетиков они подавляют способность ЦНС к суммации подпороговых импульсов. Жаропонижающее действие ненаркотических анальгетиков объясняется изменением возбудимости терморегулирующих центров промежуточного мозга.

Ненаркотические анальгетики условно по их функции дифференцируются на несколько групп, основными из них являются 1) анальгетики-антипиретики (парацетамол, фенацетин, амидопирин, антипирин, анальгин) и 2) нестероидные противовоспалительные средства (НПВС). Наиболее активные НПВС иногда условно называют [Машковский М. Д., 1994] антипростагландиновыми веществами. Однако действие их не ограничивается влиянием на биосинтез простагландинов, так как они действуют на разные звенья патогенетической цепи процесса воспаления.

НПВС оказывают стабилизирующее действие на клеточные мембраны и как следствие вызывают торможение клеточной реакции на комплекс антиген—антитело, подавляют аутоиммунную воспалительную реакцию.

Ингибирование НПВС биосинтеза некоторых простагландинов ведет не только к уменьшению воспаления, но и к ослаблению алгического действия брадикинина. Аналгезирующий и противовоспалительный эффекты НПВС следует рассматривать как взаимосвязанный процесс, при этом уменьшение воспалительных явлений служит элементом болеутоляющего эффекта. В настоящее время существует около 100 НПВС различных классов. Поиск новых препаратов этой группы продолжается. Есть мнение о том, что ежедневно НПВС принимают 30 млн человек [Paulus H. E., 1989].

В неврологической практике НПВС находят применение при лечении острых, подострых, хронических, рецидивирующих болевых синдромов различного происхождения, в частности осложнений остеохондроза позвоночника, в том числе стойкого вторичного корешкового синдрома, ведущей причиной которого может быть аутоиммунный воспалительный процесс, протекающий по типу асептического эпидурита. Особенно широко НПВС используются при лечении анкилозирующего спондилоартрита (болезнь Бехтерева), деформирующего спондилоартроза, плечевого периартроза, головной боли напряжения.

К НПВС относятся:

1) производные салициловой кислоты — салицилаты (ацетилсалициловая кислота и др.);

2) производные пиразолона (фенилбутазон и др.);

3) производные фенилпропионовой кислоты (ибупрофен, напроксен, кетопрофен и др.);

4) производные уксусной кислоты (индометацин, диклофенак, кеторолак и др.);

5) производные антраниловой кислоты (мефенамовая кислота, нифлумовая кислота);

6) оксикамы (пироксикам, лорноксикам или ксефокам).

Оксикамы — новые НПВС. Подобно другим НПВС они обладают обезболивающей и противовоспалительной активностью, связанной с подавлением синтеза простагландинов посредством ингибирования фермента циклооксигеназы, что обычно сопровождается снижением выраженности ощущения боли. Введение лорноксикама приводит к повышению уровня эндогенных морфинов и появлению быстрого временного улучшения состояния. При этом обезболивающее действие лорноксикама во много раз (в 20—80) сильнее эталонных НПВС (диклофенак, теноксикам).

Противовоспалительная активность лорноксикама примерно в 10 раз превосходит таковую при приеме диклофенака или теноксикама. В отличие от других НПВС лорноксикам стимулирует синтез протеогликанов и тем самым способствует ослаблению дегенеративных изменений костей и хряща при различных формах артрита и артроза.

Все НПВС оказывают и побочное действие, в частности вызывают раздражение слизистых оболочек пищеварительного тракта, прежде всего желудка. Это делает целесообразным лечение НПВС сочетать с приемом обволакивающих и антацидных препаратов (алмагель, гастрин, фосфалюгель и т. п.).

Наряду с анальгетиками при болях целесообразно применение и других лекарственных средств. При хронических, постоянных, жгучих болях любого происхождения показаны антидепрессанты, которые в таких случаях применяются в небольших дозах, в частности амитриптилин, доксепин, миансерин. Иногда целесообразны малые дозы нейролептиков, при этом с целью подавления болей чаще применяются левомепромазин (тизерцин), фторфеназин (модитен) и пимозид (орап).

При болях, обусловленных спазмом коронарных и других сосудов, целесообразно применение вазодилататоров (нитроглицерин и др.)? при спазмах мышц полых органов пищеварительного тракта боль может сниматься после приема спазмолитических средств (белладонна, но-шпа, никошпан и другие препараты).

При невропатической боли (прежде всего пароксизмальной, невралгической) могут быть эффективными антиэпилептические средства, стабилизирующие клеточные мембраны: карбамазепин (финлепсин, тегретол и т. п.), дифенин, клоназепам, вальпроевая кислота и ее производные (депакин и т. п.), ламотригин (ламиктал).

Плохо поддаются медикаментозному лечению психалгии, особенно в тех случаях, когда положение болеющего представляется пациенту целесообразным по психосоциальным соображениям. Более эффективными могут быть методы психотерапии. При этом улучшается состояние пациента и от плацебо, хотя, как предупреждают Д.Р Штульман и О.С Левин (1999), положительная реакция на плацебо наблюдается примерно у трети больных, страдающих от боли любого происхождения. В таком случае применение плацебо выполняет роль психотерапевтического воздействия.

Следует иметь в виду опасность подавления боли до уточнения диагноза (в частности, применение наркотиков), особенно при наличии у пациента клинической картины "острого живота"

К сожалению, не существует сколько-нибудь надежных способов ликвидации боли центрального происхождения. Поэтому при ней обычно проводится комплексная терапия, направленная на облегчение страданий больного. При локализации патологического очага в головном мозге может быть целесообразно применение противосудорожных средств (карбамазепина, дифенина, препаратов вальпроевой кислоты), трициклических антидепрессантов (амитриптилина, доксепина, имипрамина и др.), которые в некоторых случаях следует сочетать с миорелаксантами центрального действия (сирдалуд). Полезным может быть также применение бензодиазепинов.

При многих заболеваниях, сопровождающихся болью (от зубной боли и невралгии тройничного нерва до острого аппендицита и внутрипозвоночной невриномы), может быть показано оперативное лечение.

Хирургические методы, направленные на подавление центральной боли путем разрушения определенных нервных структур (таламотомия, хордотомия, манипуляции на задних рогах спинномозговых сегментов и т. п.), не получили широкого применения ввиду большого риска ухудшения состояния больного и временности эффекта в случае "удачных" оперативных вмешательств.

При хронической, не купирующейся другими методами боли, могут быть применены методы чрескожной стимуляции. Иногда, если боль ничем не купируется и у больного нет психических расстройств, применяется метод прямой стимуляции нервных структур: периферического нерва, спинного или головного мозга. Имплантация электрода в таком случае производится хирургом или нейрохирургом открытым способом под визуальным контролем.

При симпаталгиях и симпатических дистрофических синдромах могут быть показаны ганглиоблокаторы, иногда — симпатэктомия.

Во всех случаях лечения при болевом синдроме целесообразно проведение психотерапии. Рациональная психотерапия, целенаправленное внушение (суггестия) должны сопровождать любое назначение врача, проведение любой лечебной процедуры.

Глава 28
ГОЛОВНАЯ И ЛИЦЕВАЯ БОЛЬ

28.1. Общие положения

Головной болью принято называть любое болевое ощущение в области мозгового черепа, возникающее при раздражении болевых рецепторов кожи, мышц, сухожильного шлема, сосудов покровных тканей головы, надкостницы черепа, оболочек мозга и их сосудов, внутричерепных вен и артерий. Болевая реакция возникает и при раздражении содержащих чувствительные волокна черепных нервов, главным образом тройничных. Мозг к болевым раздражителям нечувствителен.

Жалоба на головную боль едва ли не наиболее частая у пациентов, посещающих терапевта и невропатолога; нередко жалуются на головную боль пациенты, обращающиеся к другим врачам: окулисту, оториноларингологу, кардиологу, инфекционисту, профпатологу, травматологу, хирургу и др. Специальные эпидемиологические исследования, проведенные в Германии, показали, что головные боли отмечаются у 71 % населения, такие же показатели регистрируются и в других странах. При этом надо иметь в виду, что далеко не все люди с головной болью обращаются к врачу.

А.М. Вейн (1996) отмечает, что из обращающихся к врачу с жалобами на головную боль пациентов лишь у 8 % имеется органическая причина. У остальных чаще диагностируются головные боли напряжения (55 %) или мигрень (37 %). Вместе с тем каждый пациент с хронической головной болью неуточненного характера нуждается в тщательном обследовании, направленном на уточнение ее причины и выяснение возможностей оказания помощи. При этом, чтобы установить причину головной боли, необходимо, уже собирая анамнез, получить о ней максимум информации.

Больного следует расспросить о характере головной боли, ее локализации, интенсивности, длительности, возможной цикличности, о факторах, провоцирующих головную боль. Наконец, необходимо выяснить, какие патологические проявления сопровождают головную боль (тошнота, рвота, головокружение, гиперемия или бледность ^ица, шум в ушах и пр.). Цель такого расспроса — сделать жалобу на головною'бель диагностическим признаком. И это зачастую возможно, так как головная боль разного происхождения имеет определенные особенности. Так, головная боль при артериальной гипертензии обычно затылочная, переходящая в диффузную, тупую, распирающую, провоцируется повышением АД, особенно интенсивна при гипертоническом кризе. При артериальной гипотензии головная боль диффузная, более выраженная по утрам, уменьшается под влиянием тонизирующих средств. Постоянная, временами усиливающаяся головная боль может быть признаком внутричерепного объемного процесса (опухоли и пр.), постоянная головная боль у полной женщины в климактерический период может быть проявлением идиопатической доброкачественной внутричерепной гипертензии (см. главу 20). Исключительная по интенсивности боль, возникающая чаще в затылочной области, а затем приобретающая диффузный характер и иногда распространяющаяся на шею и в межлопаточную область, может оказаться следствием субарахноидального кровоизлияния.

Существует (в большинстве случаев оправдывающая себя) обратная зависимость между продолжительностью стереотипной головной боли в анамнезе и вероятностью опасности обусловливающего ее заболевания для пациента. Длительными, проявляющимися периодически десятки лет могут быть головные боли напряжения, мигрень. Остро развившаяся, неведомая пациенту ранее головная боль может быть следствием отравления угарным газом, субарахноидальным кровоизлиянием, проявлением менингита и пр.

Наличие жалобы на головную боль требует уточнения анамнеза и последующего общесоматического и неврологического обследования больного. Зачастую с целью уточнения причины головной боли, обусловившего ее заболевания необходимы консультации окулиста, оториноларинголога, инфекциониста, проведение нейрофизиологических и лабораторных исследований, применение методов, позволяющих визуализировать череп и его содержимое).

28.2. Головные боли, их классификация

Семиологический анализ позволяет прежде всего разделить головные боли на ***первичные*** и ***вторичные*** (симптоматические) формы. Первичными называют головные боли, которые сами по себе составляют основу заболевания, при этом отсутствует какая-либо органическая причина их возникновения; этиология цефалгий в таком случае часто остается неуточненной.

Патогенез головных болей может быть разным, чаще других встречаются ***головные боли напряжения*** и ***сосудистые головные боли,*** в частности ***мигрень*** и ***кластерная головная боль.*** Вторичная головная боль может быть следствием раздражения мозговых оболочек, ее варианты — ***краниобазальная головная боль,*** головная боль, обусловленная внутричерепной гипертензией и пр.

В 1988 г. Европейское общество по изучению головной боли опубликовало "Международную классификацию головных болей, краниальных невралгий и лицевых болей" В ней указаны следующие основные варианты головных болей: 1) мигрень; 2) головные боли напряжения; 3) кластерные головные боли и хроническая пароксизмальная гемикрания; 4) различные головные боли, не связанные со структурными повреждениями; 5) головные боли, связанные с травмой головы; 6) головные боли, сочетающиеся с сосудистыми расстройствами; 7) головные боли, сочетающиеся с внутричерепными процессами несосудистой природы; 8) головные боли, связанные с приемом или отменой химических веществ; 9) головные боли при внемозговьгх инфекционных заболеваниях; 10) головные боли, связанные с метаболическими нарушениями; 11) головные боли при патологии черепа, шеи, глаз, ушей, носа, придаточных пазух, зубов, рта, других структур лица и черепа; 12) краниальные невралгии, болезненность нервных стволов и отраженные боли.

Далее изложены краткие сведения о наиболее часто встречающихся вариантах головной боли в соответствии с "Международной классификацией головных болей, краниальных невралгий и лицевых болей" (1988).

28.2.1 Мигрень

Мигрень — заболевание, проявляющееся приступами головной боли с частотой от 2 раз в неделю до 1 раза в год. Перед приступом возможны предвестники, аура. Во время приступа характерны общемозговые проявления,

возможны и очаговые неврологические симптомы. Нередко при мигрени боль проявляется главным образом в одной половине головы, в таких случаях говорят о *гемикрании.* Термин "гемикрания", предложенный Галеном во II веке н.э., со временем трансформировался во французское слово migraine. Подробное описание клинических проявлений мигрени и суждение о ее наследственной предрасположенности изложены в работах английского врача Томаса Виллиса (T. Willis, 1622—1675). В 1860 г. немецкий врач А. Гублер (1821 — 1879) первым описал офтальмоплегическую мигрень. Ж. Шарко ввел понятие об осложненной мигрени.

Принято считать, что мигренью болеют от 4 до 20 % людей. В исследовании, выполненном во Франции в 1988 г. на основе репрезентативной выборки населения в возрасте старше 15 лет, установлено, что распространенность мигрени составляла 8,1 %, при этом наиболее часто болеют лица в возрасте от 30 до 49 лет. В 50—60 % случаев мигрень оказывается унаследованной по доминантному типу, при этом в $^{2}Л$ передается по материнской линии. Есть мнение, что гены, передающие предрасположенность к мигрени по крайней мере у части больных, входят в состав хромосомы 19. Наследуются по сути дела особенности нейрогуморального реагирования на изменения гомеостаза.

Этиология и патогенез. Головная боль при мигрени интенсивна, приступы ее обычно стереотипны и в большинстве случаев повторяются в течение многих лет. В начале приступа головная боль часто пульсирующая и проявляется в лобно-височно-глазничной области, при этом головной боли обычно сопутствует выраженный вегетативный компонент. В период кульминации приступа головная боль может становиться диффузной, распирающей, нередко в период кульминации приступа сопровождается рвотой.

Приступы мигрени можно рассматривать как следствие расстройства вазомоторной регуляции в связи с регионарной ангиодистонией. Дебют заболевания возможен в детские годы, чаще в пубертатном периоде и почти всегда в возрасте до 30 лет. С годами интенсивность приступов обычно уменьшается. У женщин с наступлением менопаузы они нередко прекращаются. Однако иногда приступы головной боли сохраняются до глубокой старости.

По данным норвежских авторов M.K. Rasmussen и J. Olsen (1992), наиболее значимыми факторами, провоцирующими приступы мигрени, являются эмоциогенный стресс и умственное напряжение. Приступы мигрени могут также провоцироваться изменениями погоды, гипоксией, запахами, аллергенами, переутомлением. Провоцировать приступ мигрени могут недостаточность сна, нарушения его структуры. Иногда приступы мигрени возникают под влиянием мелькания света, в частности солнечных бликов, горячего сухого ветра, шума, раздражения вестибулярного аппарата, больших перерывов между приемами пищи. Поводом к возникновению приступов мигрени могут быть продукты, содержащие нитрит натрия, конкурирующий с предшественником серотонина — триптофаном, тирамин или азотсодержащие вещества, дающие сходный эффект, например фенилэтиламин. К таким продуктам относятся выдержанные сыры, шоколад, бананы, инжир, изюм, папайя, авокадо, копчености, печень, вяленая рыба, маринованные или засоленные овощи, а также цитрусовые плоды, пиво, алкогольные напитки. На течение мигрени влияет состояние гормонального баланса; отсюда частый дебют мигрени в пубертатном периоде, менструальная мигрень, возможная прово-

кация приступов мигрени приемом пероральных противозачаточных средств. Предполагается возможное влияние на развитие приступов мигрени атмосферного электричества, активности солнца, магнитных бурь, существует связь приступов мигрени и уменьшения в тканях содержания моноаминов, серотонина, повышения агрегации тромбоцитов.

Приступу головной боли нередко предшествуют *предвестники,* опережающие болевую фазу на несколько часов или дней. Предвестники приступа могут проявляться психическими (депрессия, раздражительность, тревога и т. п.), сенсорными, вегетативными симптомами.

Возникающая непосредственно перед началом приступа головной боли *аура,* как правило, возникает вследствие локальной вазоконстрикции и уменьшения при этом объема мозгового кровотока. Причиной вазоконстрикции может быть высвобождение из тромбоцитов серотонина и появления избытка его в плазме крови. Характер ауры зависит от локализации ангиоспазма, аура может проявляться в форме фотопсии, птоза века, парестезии, пирамидной недостаточности и пр. С нарастанием в зоне ишемии концентрации гистамина увеличивается отечность сосудистой стенки, снижается ее тонус, повышается проницаемость. Расширение сосудов обусловлено тем, что под влиянием МАО происходит распад серотонина и катехоламинов, в частности допамина, что ведет к транссудации плазмакининов, превращающихся в активные кинины, в частности в брадикинин. В результате локальный ангиоспазм сменяется вазодилатацией. Серотонин и брадикинин, а также простагландины снижают порог возбудимости болевых рецепторов и вызывают их раздражение. У больных мигренью уровень простагландинов Е и **Е2** в межприступном периоде больше, чем в норме, приблизительно в 1,85 раза, а во время приступа — в 6 раз. Они потенцируют реакцию болевых рецепторов на алгогенные вещества, способствуют снижению тонуса сосудов. Этим можно объяснить эффективность при мигрени применения ингибиторов синтеза простагландинов, в частности препаратов ацетилсалициловой кислоты, НПВС.

Вазодилатация сначала проявляется нарастанием амплитуды пульсовой волны в ветвях наружной сонной артерии и к возникновению интенсивной локальной пульсирующей головной боли. Постепенно увеличивается инфильтрация сосудистой стенки, окружающих сосуды тканей, их отек. Пульсация сосудов при этом становится все менее выраженной. Происходит раскрытие артериовенозных шунтов, сбрасывание через них артериальной крови в вены, переполнение и растяжение вен. При этом снижается скорость кровотока в сосудах мозговых оболочек и мозга, возникает отек тканей, повышается внутричерепное давление, развивается гипоксия тканей; головная боль приобретает распирающий, нередко диффузный характер.

При приступах мигрени меняется функциональное состояние гипоталамуса и лимбических структур. В связи с этим выражены локальные и общие вегетативные реакции, возможны жажда, потеря аппетита, задержка воды, нарушения сна, дисфория.

В межприступном периоде у больных мигренью отмечается снижение митохондрального энергетического резерва, обычны признаки ангиовегетодистонии, возможны вазомоторные головные боли, указывающие на хроническую дисфункцию гипоталамических и лимбических структур, низкую толерантность к стрессам, эмоциональную лабильность.

Есть мнение о наличии характерных для больных мигренью личностных особенностей (мнительность, обидчивость, психологическая уязвимость, ме-

лочность, игнорирование своих ошибок, деловитость, упорство в достижении целей). Предполагается генетически обусловленная повышенная проницаемость ГЭБ. Большинство людей, страдающих мигренью, в межприступном периоде практически здоровы и социально адаптированы.

Мигрень широко распространена и имела место, в частности, у таких известных людей, как Юлий Цезарь, Ж. Кальвин, Б. Паскаль, Ч. Дарвин, Карл Линней, Г Гейне, Э. По, Ги де Мопассан, Л. Бетховен, П. Чайковский, В. Шопен, Карл Маркс, 3. Фрейд, Ф. Ницше, А. Нобель, А.П. Чехов и др.

Классификация мигрени. В соответствии с "Международной классификацией головных болей" (1988) выделяют следующие формы мигрени.

1. Мигрень без ауры.
2. Мигрень с аурой (с типичной аурой — классическая, офтальмическая мигрень; с длительной аурой).
3. Офтальмоплегическая мигрень.
4. Ретинальная мигрень.
5. Периодические синдромы детского возраста, которые могут быть предшественниками мигрени или сочетаться с ней (доброкачественные пароксизмальные головокружения у детей; альтернирующая гемиплегия у детей).
6. Осложненная мигрень (мигренозный статус; мигренозный инсульт).

Клинические проявления. Развитию головной боли при мигрени могут предшествовать предвестники, или продромальные состояния и аура. В приведенной классификации они объединены названием "аура" Продромальные состояния (предшественники) обычно проявляются немотивированным беспокойством, тревогой, изменением аппетита, жаждой и могут длиться несколько часов, а иногда сутки и более. Собственно аура возникает непосредственно перед развитием головной боли, она непродолжительна (обычно до 20 мин, иногда несколько секунд) и характеризуется признаками функциональной недостаточности определенного отдела мозга в связи с развитием в нем спазма артериальных сосудов, ведущего к уменьшению кровотока. При этом характер ауры у больного обычно бывает однотипен.

Мигренозная головная боль возникает в процессе снижения тонуса сосудов. Обычно сначала она локальная, пульсирующая, но по мере развития отечности тканей сменяется на распирающую и при этом часто становится распространенной, достигает высокой степени интенсивности. В период кульминации головной боли нередко отмечаются сухость во рту, ощущение сердцебиения, удушье, зевота, боли в эпигастрии, отвращение к пище, возможны тошнота, рвота.

Во время приступа мигрени характерны светобоязнь, плохая переносимость запахов, звуков, стремление к изоляции, уединению. Больной при этом не может отвлечься, вести беседу, выполнять работу, для него предпочтителен полный покой в положении лежа. Во время приступа у него страдальческое выражение лица, иногда гипомимия, бледность, синева вокруг глаз, плохое настроение, внимание нарушено, мышление изменено. В конце приступа возможны полиурия, диарея, некоторое время ощущение общей слабости, разбитости.

В приведенной "Международной классификации головных болей", а также в МКБ-10 выделяется мигрень без ауры (простая мигрень) и мигрень с типичной или с длительной аурой (классическая мигрень, ассоциативная мигрень).

Мигрень без ауры (прежде всего простая мигрень), по данным М.Л. Федоровой (1992), отмечается у 61,4 % больных мигренью.

При **простой,** или **обыкновенной, мигрени** нет локальной ауры, но может быть продромальное состояние, во время которого характерны дисфория, страхи, вегетативные реакции, жажда, изменение аппетита, пастозность лица, иногда двигательное беспокойство, бессонница или сонливость, кошмарные сны, сухость во рту или гиперсаливация, запоры или диарея, полиурия, притупление слуха и пр. Приступы головной боли могут возникать в любое время суток, чаще ночью или под утро. В дебюте приступа боль пульсирующая, нарастает в течение 2—5 ч. Во время приступа наружная височная артерия нередко напряжена и выбухает, передавливание ее иногда как будто несколько снижает интенсивность боли. На стороне боли возможны сужение зрачка и глазной щели, инъецированность сосудов склеры, слезотечение, отечность глазничной области. Приступ длится от 8—12 ч до 2 сут. Пульсирующая в начале приступа головная боль сменяется распирающей, сопровождающейся тошнотой, повторяющейся, подчас изнурительной, рвотой. В конце приступа отмечаются полиурия, полидипсия. Частота приступов вариабельна, но после приступа обычен рефрактерный период.

Приступы провоцируются переутомлением, эмоциями, точнее — наступающей после них релаксацией. Признана гормональная зависимость процесса: во время беременности у больных, страдающих простой мигренью, состояние обычно улучшается: приступы появляются реже, становятся редуцированными, иногда вообще прекращаются, но в дальнейшем после родов с восстановлением менструального цикла возобновляются.

В группу мигреней с аурой включаются классическая, или офтальмическая, мигрень и ассоциативная мигрень, при которой возникают различные, чаще стереотипные проявления неврологического дефицита.

При **офтальмической (классической) мигрени** продромальный период отмечается реже, однако характерна зрительная аура, обычно обусловленная дисциркуляцией в бассейне задней мозговой артерии, проявляющаяся в контралатеральных одноименных половинах полей зрения. Зрительная аура может быть в форме фотопсии, а также сцинтиллирующих скотом в виде полос, вибрирующего света, перепутанных линий, скотом в виде пятна, вибрирующего тумана, свечений в форме подковы с зазубренными краями, молнии и т. д. Проявлением ауры могут быть и изменения полей зрения, чаще гомонимная гемианопсия, иллюзорные и галлюцинаторные зрительные расстройства. Проявления зрительной ауры обычно длятся несколько минут.

Головная боль на фоне зрительной ауры чаще возникает в лобно-глазничной области, почти всегда (в 80—85 %) [Шток В. Н., 1987] на противоположной (по отношению к зрительным расстройствам) стороне. При офтальмической мигрени приступы нередко провоцируются световыми и звуковыми раздражителями, резкими запахами. Половинная головная боль обычно нарастает в течение 0,5—1,5 ч, в период кульминации приступа отмечается тошнота, возможна рвота. Длительность приступа составляет от 30 мин до 6 ч. Рефрактерный период после приступа нехарактерен и приступы могут проявляться сериями, чередующимися с длительными периодами ремиссии. При беременности в двух первых триместрах приступы классической мигрени обычно учащаются.

В случаях **ретинальной** (сетчаточной) **мигрени** приступ начинается с ауры, возникающей вследствие преходящей ишемии сетчатки, которая проявляется центральной или парацентральной скотомой разных размеров и формы, иногда слепотой на один, реже на оба глаза. Длительность ретинальной ауры от 3 до 20 мин. Головная боль, возникающая на ее фоне, преимущественно вы-

ражена в лобно-глазничной области; если проявления ауры односторонние, головная боль обычно возникает на той же стороне.

Приступы **ассоциированной мигрени** начинаются с ауры, которая характеризуется той или иной, в каждом случае стереотипной очаговой неврологической симптоматикой, по-видимому, обусловленной преходящей недостаточностью кровообращения в соответствующем участке мозга. При этом очаговые неврологические расстройства могут сохраняться в период развития головной боли, ее кульминации, а иногда и некоторое время после прекращения проявлений боли. В зависимости от характера боли, возникающей при приступе очаговых неврологических симптомов, выделяются различные *варианты ассоциированной мигрени:* гемипаретическая, гемипарестетическая, афазическая, базилярная, офтальмоплегическая, фациоплегическая, вестибулярная, мозжечковая, дисфреническая и вегетативная, описанная в 1981 г. А.М. Вейном. Через 3—5 лет от начала заболевания при ассоциированной мигрени форма ауры иногда меняется.

При дисфренической ассоциированной мигрени аура характеризуется спутанностью сознания, дезориентацией, нарушением памяти и интеллектуальных функций; при этом возможны депрессия, ажитация, мания, фобии, галлюцинации; головная боль не всегда интенсивна. Проявления дисфренической мигрени могут сочетаться с признаками других форм ассоциированной мигрени и офтальмоплегической мигренью.

Ассоциированная мигрень может быть обусловлена врожденными аномалиями мозговых сосудов: артериальной аневризмой, артериовенозной мальформацией. Иногда после затянувшегося приступа ассоциированной мигрени результаты КТ- или МРТ-исследования позволяют обнаружить небольшие инфарктные или геморрагические очаги в головном мозге, чаще в его полушариях. Очаговая симптоматика в таких случаях может оказаться стойкой.

Коварной является и ***офтальмоплегическая мигрень,*** при которой во время приступа возникают нарушения функций глазодвигательного нерва. При этом возможны преходящие птоз верхнего века (такой вариант офтальмоплегической мигрени иногда называют ***болезнью Мебиуса),*** а также косоглазие, анизокория, нарушения зрачковых реакций. Необходимо иметь в виду, что офтальмоплегическая мигрень может провоцироваться супраклиноидной аневризмой внутренней сонной или задней соединительной артерии, а также параселлярной опухолью.

Следует отметить, что при некоторых вариантах ассоциативной мигрени возможно нарушение сознания. Чаще это бывает при ***базилярной мигрени*** (описал в 1961 г. R.R. Bickerstafif) и в таком случае ее называют также *синкопальноймигренью* [Федорова М. Л., 1978]. При базилярной мигрени возможны головокружение, двусторонние нарушения зрения, офтальмопарез, расширение зрачков, дизартрия, атаксия, парестезии, пирамидная недостаточность, иногда проявления одного из альтернирующих синдромов, встречающихся при нарушении кровообращения в стволе мозга. На фоне этих и других признаков недостаточности кровообращения в вертебрально-базилярной системе возможно расстройство сознания от спутанности его кратковременного обморока до сопора. Нарушение сознания обычно длится несколько секунд, реже — минут, но иногда оказывается и более длительным. Большинство приступов проходит самостоятельно без остаточных явлений, однако имеются описания возникновения в мозговой ткани во время таких пароксизмов инфарктного очага.

Некоторыми авторами выделяется имеющая своеобразие **мигрень Шавани.** Это постоянная головная боль, приступообразное нарастание которой провоцируется эмоциональным напряжением, переутомлением, иногда длительной фиксацией головы в положении ротации или запрокидывания. Мигрень Шавани часто сопровождается нарушением сна, вегетативными расстройствами. Обычно возникает у людей с обызвествлением большого серповидного отростка. Возможно имеет наследственный характер. Описал современный французский невропатолог J. Chavany.

Редко встречается форма приступообразных болей, проявляющихся в нижней части лица. Ее называют **мигренью нижней половины лица,** или **лицевой мигренью** [Ерохина Л. Г., 1973], или **пароксизмальной каротодинией** [Hilger J., 19491. Проявляется с одной стороны периодически повторяющимися приступами пульсирующей боли главным образом в нижней части лица. Отсюда боль может распространяться в область глазницы, виска, шеи, иногда она сопровождается элементами синдрома Меньера (головокружением, тошнотой, рвотой). Провоцировать приступы такой мигрени может раздражение каротидного синуса. В дальнейшем во время приступа лицевой мигрени обычно наблюдается болезненность в области бифуркации общей сонной артерии. Продолжительность приступа составляет от нескольких часов до суток и более.

Тяжелым проявлением мигрени является ***мигренозный статус*** (status migraenosus), представляющий собой серию следующих друг за другом мигренозных приступов, при этом последующие приступы оказываются подчас тяжелей предыдущих, интенсивная головная боль часто сочетается с тошнотой, рвотой. Статус затягивается на 72 ч и более, обычно от 3 до 5 сут, при этом возможно повышение внутричерепного давления, имеются и другие признаки отека мозга, могут проявляться и очаговые неврологические расстройства. В клинической картине доминируют адинамия, бледность, возможны менингеальные симптомы, изменения сознания, небольшая гипертермия. Частая рвота может обусловить нарушение водно-солевого обмена. При мигренозном статусе могут потребоваться госпитализация больного и применение соответствующих методов интенсивной терапии.

В "Международной классификации головных болей" (1988) мигренозный статус рассматривается как осложнение мигрени. В.Н. Шток (1987) считает оправданным относить к осложненной мигрени все случаи мигрени с тяжелыми клиническими проявлениями, даже если после приступа не остается резидуальных признаков, в частности сочетания мигрени с эпилептическим судорожным синдромом или синкопальным состоянием, сочетания мигрени с аллергическими реакциями. Он объясняет это не только тяжестью клинической картины таких вариантов мигрени, но и сложностью оказания при них действенной помощи, а также трудностями социальной адаптации и трудоустройства таких больных.

В последние десятилетия определенное внимание уделяется проблеме мигрени и мозгового инсульта. В частности, введено понятие ***"мигренозный инсульт"*** — инсульт, развивающийся во время типичной мигренозной атаки. Диагноз уточняется при КТ- и МРТ-исследований. По данным J.B. Henrich (1987), частота мигренозного инсульта, установленная в популяционном исследовании, составляет 3,4 на 100 тыс. человек в течение года, а среди больных, перенесших инсульт в молодом возрасте, мигрень встречается в 11—28 % случаев.

В.Е. Смирнов (1996), обобщая сделанный им обзор литературы по проблеме "Мигрень и мозговой инсульт", приходит к заключению, что у больных мигренью к развитию инсульта предрасполагают сами мигренозные приступы, особенно тяжелые и часто повторяющиеся с аурой при длительном течении заболевания. При этом неврологические симптомы ауры в большинстве наблюдений соответствуют локализации мигренозного инсульта. В таких случаях ишемия в мозге развивается в результате целого комплекса нейронально-метаболических сдвигов, сопровождающихся спазмом артериол и нарушениями гемокоагуляции. Можно предполагать, что при длительном действии указанных факторов риск возникновения инсульта должен повышаться, поскольку развиваются локальные патологические изменения в сосудистой системе, которые не всегда распознаются. Имеются наблюдения мигренозного геморрагического инфаркта и кровоизлияния в мозг, обусловленные повреждениями стенки артерии на фоне ангиоспазма с последующей реперфузией. Структурные изменения в веществе мозга у больных мигренью при МРТ-исследований встречаются чаще, чем у здоровых, и это следует учитывать при прогнозировании заболевания.

Диагностика. Для диагностики мигрени без ауры Европейским обществом по изучению головной боли предлагаются следующие критерии: 1) как минимум 5 приступов головной боли по типу мигрени; 2) длительность приступов от 4 до 72 ч; 3) головная боль имеет по меньшей мере 2 из следующих признаков: односторонняя локализация головной боли; пульсирующий характер; средняя или значительная интенсивность головной боли, снижающей во время приступа активность больного; усиление головной боли при монотонной работе или ходьбе; 4) наличие по крайней мере одного из следующих сопутствующих признаков: тошнота, рвота, свето- и звукобоязнь.

Критериями диагноза мигрени с аурой являются: 1) как минимум 2 характерных приступа; 2) мигренозные приступы имеют следующие характеристики: а) полная обратимость симптомов ауры, свидетельствующих о фокальной церебральной корковой и/или стволовой дисфункции; б) ни один из симптомов ауры не длится более 60 мин; в) длительность "светлого" промежутка между аурой и началом головной боли — менее 60 мин.

Кроме того, при диагностике мигрени предполагается наличие хотя бы одного из следующих обстоятельств: 1) история заболевания и данные объективного осмотра позволяют исключить другую форму головной боли; 2) история заболевания и данные объективного осмотра позволяют предположить наличие другой формы головной боли, но она исключена после детального обследования; 3) у пациента, помимо приступов мигрени, есть другой вид головной боли, но приступы мигрени являются самостоятельными и не связаны с ним по времени возникновения.

Лечение. Прежде всего необходимо обратить внимание на режим труда и отдыха. У больного, страдающего мигренью, должны быть достаточный сон, регулярное питание, размеренный темп жизни. Надо избегать переутомления, стрессовых ситуаций и других факторов, которые обычно провоцируют приступы мигрени. Нежелательны длительное пребывание на солнце, курение, голодание, переедание. Необходимо лечение сопутствующих мигрени заболеваний, в частности терапевтической и эндокринологической патологии, хронических заболеваний ЛОР-органов.

Подбор лекарственных препаратов, применяемых при лечении мигрени, должен быть индивидуальным, при этом как врач, так и больной должны

проявить терпение и упорство при подборе наиболее рациональных методов лечения. Выбор лекарственных средств сложен, так как мигрень относится к числу тех заболеваний, при которых особенно трудно предвидеть результаты лечения.

Обычно дифференцируются лекарственная терапия приступа мигрени, лечение в межприступном периоде, направленное на предупреждение приступов, и лечебные мероприятия при мигренозном статусе.

Лечение приступа мигрени. В некоторых случаях больные в дебюте приступа мигрени с успехом пользуются анальгетиками (аспирин, парацетамол и т. п.), таблетками, содержащими анальгетики в сочетании с кофеином (цитрамон, аскофен, цибалгин, седалгин и т. п.), лечебный эффект может нарастать при одновременном применении барбитуратов, кодеина. При недостаточной эффективности могут быть применены нестероидные противовоспалительные средства (НПВС): диклофенак, ибупрофен, напроксен и др. Дополнительно могут применяться противорвотные препараты, способствующие усвоению анальгетиков — метоклопрамид (церукал, реглан) в дозе 10—20 мг; антигистаминные препараты — дипразин (пипольфен) в дозе 25—50 мг и др. При рвоте анальгетики и НПВС вводят в свечах или парентерально.

В большинстве случаев при приступе мигрени эффективны препараты, содержащие *эрготамин,* особенно сочетания эрготамина с кофеином. Кофеин усиливает всасывание эрготамина и уменьшает его побочные эффекты. Обычно эти препараты применяются в пропорции: эрготамина — 1 мг, кофеина — 100 мг. Такое сочетание эрготамина и кофеина содержится в ряде препаратов (кофетамин, кофергот). Для лечения мигрени предназначен и мигренол — сочетание эрготамина с парацетамолом. В США выпускается препарат "Беллергал-S", таблетка которого содержит 0,3 мг эрготамина, 0,2 мг белладонны и 40 мг фенобарбитала. Применять препараты эрготамина следует в дебюте приступа мигрени, обычно под язык, эффективным может быть и введение препарата в свечах. При этом надо учитывать и нежелательность злоупотребления эрготамином.

Негидрированные алкалоиды спорыньи, в частности эрготамин, оказывают прямое сосудосуживающее действие, а также обладают антисеротониновой активностью, повышают тонус вен, восстанавливают микроциркуляцию, нормализуют артериовенозную разницу по кислороду. Алкалоиды спорыньи в той или иной степени стимулируют центральные допаминергические рецепторы, оказывают успокаивающее действие, понижают основной обмен, уменьшают тахикардию.

Разовая доза эрготамина 0,5—1 мг (не более 2 мг), вводится сублингвально. Можно вводить препарат и в свечах по 2 мг в начале приступа и затем при наличии показаний через 2—3 ч, но не более 3 свечей в сутки. Если боль быстро нарастает, возможно введение 0,2 % раствора препарата внутримышечно по 0,5 мл. Максимальная суточная доза эрготамина 4 мг, максимальная доза в неделю 12 мг, месячная доза не более 16 мг.

Передозировка эрготамина ведет к эрготизму (боли в животе, тошнота, рвота, диарея, тупая головная боль, парестезии, побледнение, цианоз покровных тканей, мышечные спазмы, расстройство сознания, пульса и дыхания).

К редким осложнениям при передозировке эрготамина относятся полиневропатия, отеки, стойкое сужение сосудов конечностей, коронарных сосудов. Длительный прием эрготамина может вызвать рикошетную головную боль, ретроперитонеальный фиброз с нарушением проходимости мочеточ-

ников и уремией. Курс лечения на более 3 мес. Проведение лечения эрготамином показано только при тяжелых формах мигрени.

Противопоказания к приему эрготамина: беременность, коронарная болезнь, заболевания периферических сосудов, недостаточность печени и почек, выраженные проявления гипертонической болезни и церебрального атеросклероза.

Для купирования приступов мигрени интраназально применяется дигидроэрготамин в виде аэрозоля (дигидэргот) по 1 дозе (0,5 мг) в каждую ноздрю (максимальная суммарная доза 2 мг). Дигидроэрготамин можно вводить и парентерально в дозе 0,25—1 мг подкожно, внутримышечно или медленно внутривенно. При этом целесообразно его сочетать с противорвотными средствами.

При оказании помощи во время приступа мигрени эффективным может быть *буторфанол {стадол, морадол),* применяемый внутривенно в дозе 1 мг или внутримышечно 2 мг однократно, а при необходимости и повторно каждые 3—4 ч. Стадол выпускается и в форме аэрозоля — лекарственное средство для носовых ингаляций (назальный спрей) — *стадол-НС,* 1 доза содержит 1 мг буторфанола, действие проявляется через 15 мин после его введения. Удобство введения делает этот препарат ценным средством для снятия острых мигренозных приступов. Буторфанол относится к группе антагонистов-агонистов опиатных рецепторов и оказывает выраженное обезболивающее действие. Побочными явлениями при неправильном его применении могут быть головокружение, тошнота, рвота, гипергидроз, эйфория, дезориентации, галлюцинации.

К новым антимигренозным средствам относится *суматриптан,* или *имигран,* активирующий серотонинергические антиноцицептивные механизмы ствола мозга и снижающий возбудиморть структур системы тройничного нерва. При мигрени он вызывает сужение расширенных интракраниальных сосудов, избавляет больного от головной боли или снижает ее выраженность, одновременно устраняя тошноту и фотофобии в 50—70 % случаев.

Суматриптан применяется в таблетках по 50 или 100 мг (в блистере 2 таблетки) не более 300 мг в сутки; кроме того, применяется имигран в предварительно заполненных шприцах по 0,5 мл (6 мг) в комплексе с аутоинжектором для подкожного введения не более двух доз (12 мг) в сутки. Кроме того, этот же препарат может вводиться в форме назального спрея в дозе 10 или 20 мг в одноразовых флаконах. Имигран применяется для купирования приступов мигрени с аурой или без нее, а также кластерной головной боли (мигрень Хортона). Противопоказания к применению имиграна: детский возраст и возраст старше 60 лет, базилярная или гемиплегическая мигрень, эпилепсия, инфаркт миокарда, неконтролируемая артериальная гипертензия, беременность, кормление грудью, гиперчувствительность к препарату.

Новым препаратом для купирования приступов мигрени является *золмитрипатан* (зомиг). Он выпускается в таблетках по 2,5 или 5 мг (в блистере 3 таблетки, в коробке 1 или 2 блистера). Зомиг активирует серотониновые рецепторы, вызывает вазоконстрикцию, угнетает высвобождение нейропептидов и субстанции Р. Зомиг в большинстве случаев купирует приступ мигрени, уменьшает тошноту, рвоту, фотофобию и фонофобию. Применяется внутрь в дозе 2,5 мг; если головная боль сохраняется или возникает вновь, препарат можно принять повторно, но не ранее чем через 2 ч после первой таблетки; при этом в случае необходимости дозу можно увеличить до 5 мг. Максималь-

ная суточная доза 15 мг. Возможные побочные действия: сонливость, астения, миалгия, мышечная слабость, парестезии, дизестезии. Противопоказания: гиперчувствительность, выраженная артериальная гипертензия, ИБС, беременность, детский и старческий возраст.

Пр евентивное лечение мигрени. Если не удается добиться желаемого эффекта путем соблюдения рациональной диеты, нормализации режима труда и отдыха и лекарственными средствами, применяемыми во время приступов, в случаях, когда приступы мигрени повторяются чаще, чем 1 раз в месяц, больному может быть назначено превентивное лечение мигрени в межприступном периоде, эффект от которого обычно можно ожидать лишь через несколько недель. С этой целью может быть назначена ацетилсалициловая кислота, применяемая в малых дозах. Эффективность ее при мигрени, по мнению D. Laurence, P Bennett (1991), достигает 60 %, при этом они предлагают дозу 0,3 г 2 раза в день. А.М. Вейн (1996) отмечает благоприятное действие при мигрени принимаемого ежедневно аспирина в дозе 100—300 мг/сут.

Рекомендуются также *бета-адреноблокаторы* (пропранолол, атенолол и др.), *НПВС* (индометацин, напроксен и др.) в сочетании с приемом антацидов, в частности реглана); при наличии тенденции к ангиоспастическим реакциям показаны антагонисты ионов кальция: нимодипин (нимотоп), нифедипин, верапамил и др.

Характерным свойством алкалоидов спорыньи является их способность блокировать альфа-адренорецепторы. Это свойство наиболее выражено у дигидрированных производных спорыньи — дигидроэотамина и дигидроэрготоксина. В связи с этим дигидрированные производные алкалоидов спорыньи вызывают расширение периферических сосудов и снижают артериальное давление. Кроме того, они оказывают антисеротонинергическое и антиагрегантное действие. С целью превентивного лечения мигрени и других вариантов головной боли сосудистого генеза *дигидроэрготамин* применяют по 1 таблетке (2,5 мг) или по 20 капель 0,2 % раствора (2 мг) 2—3 раза в день; курс лечения составляет 3 мес. Такое лечение рекомендуется, в частности, пациентам молодого возраста с выраженными признаками вегетативной дистонии.

Сходное с дигидроэрготамином действие оказывает и другой препарат из группы дигидрированных производных алкалоидов спорыньи — *дигидроэрготоксин (гидергин, редергин),* применяемый в виде 0,1 % раствора по 25—35 капель (1 мг в 1 мл раствора; во флаконе 50 мл). В тяжелых случаях дигидроэрготоксин вводится подкожно, внутримышечно или внутривенно капельно по 1—2 мл (1—2 ампулы по 0,3 мг). Редергин (эрголоид мезилат) применяется в таблетках по 1,5 мг. Практически аналогичный эффект может быть достигнут и при применении синтетического аналога алкалоидов спорыньи — *сермиона,* или *ницерголина* (в таблетках по 10 мг 3 раза в день).

Если указанные препараты недостаточно эффективны, целесообразно назначение антисеротониновых средств, в частности метисергида (дезерила, сансерта), пизотифена.

Метисергид (алкалоид спорыньи) применяется в дозе 2 мг 2—4 раза в день не более 6 мес подряд. В процессе лечения возможно появление вялости, сонливости или бессонницы, повышения аппетита, миорелаксации, желудочно-кишечных расстройств. Относительные противопоказания к лечению метисергидом: коронарная недостаточность, артериальная гипертензия, тромбофлебит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. Абсолютные противопоказания: инфаркт миокарда, беременность.

Вместо метисергида может быть применен *пизотифен,* или *сандомигран* (по 0,5 мг от 1 до 3 раз в день), дающий выраженный противосеротониновый и противогистаминный эффект, антагонист триптамина и ацетилхолина. Курс лечения 6—12 нед. Побочные симптомы появляются редко: сонливость, головокружение, тошнота, сенсорная полиневропатия, усиление аппетита и прибавка массы тела. Противопоказания: закрытоугольная глаукома, затрудненное мочеиспускание, беременность.

Может применяться также *мигристен* (диметатиозин) — производное фенотиазина, оказывающий противосеротониновое, противогистаминное и легкое адренолитическое действие; применяется в дозе по 20 мг 3 раза в день. Побочные явления при его применении: усталость, сонливость, головокружение.

В ряде случаев, в частности при превентивном лечении мигрени у детей, эффективен *ципрогептадин* (перитол), оказывающий антиссротониновое, антигистаминное и М-холинолитическое действие (сироп во флаконе 100 мл, в 1 мл 0,4 мг перитола). Применяется внутрь после еды. Детям от 6 мес до 2 лет дают 0,4 мг/кг в сутки, в возрасте 2—6 лет — 6 мг в 3 приема, взрослым — по 4 мг 3 раза в день.

Есть положительный опыт профилактического лечения мигрени препаратами вальпроевой кислоты *(депашн* и т. п.). Начальная доза составляет 200 мг в сутки с постепенным повышением дозы препарата до 600—900 мг. Возможен удовлетворительный результат при применении *фенобарбитала* или *фенитоина* (дифенин). Они рекомендуются прежде всего для превентивного лечения болеющих мигренью детей и больных в юношеском возрасте. Целесообразно применение антигистаминных препаратов. Есть мнение, что при осложненных формах мигрени полезен *сульпирид,* или эглонил (до 150 мг в сутки), являющийся нейролептиком и положительно воздействующий на такие сопутствующие приступу мигрени проявления, как тревога, депрессия, вегетативное сопровождение приступа. При менструальной мигрени эффективны мочегонные средства.

Для *купирования мигренозного ст а ту с а* или затяжного приступа могут быть применены *трамалол (трамал)* 50—100 мг внутривенно или аспизол 1000 мг внутривенно струйно; может вводиться также *буторфанол (морадол, стадол),* 1 мг внутривенно, или *промедол* в дозе 10—20 мг внутримышечно. При повторных рвотах применяют противорвотные препараты (торекан, неулептил, навобан и др.). Возможна целесообразность введения *дексаметазона* в дозе 8—12 мг в сутки, транквилизаторов из группы бензодиазепина *(реланиум* 10 мг внутривенно). В связи с обезвоживанием из-за рвоты обычно показана *гемодилюция.*

Профилактика. Больным следует избегать факторов, провоцирующих головную боль: нерегулярного питания, применения пероральных контрацептивов, употребления в пищу продуктов, содержащих тирамин или глутамат натрия, употребления алкоголя. Желательно, чтобы страдающий мигренью человек высыпался, следовал определенному стереотипу жизни, избегал по возможности стрессовых ситуаций.

28.2.2. Головная боль напряжения

Головная боль напряжения, по данным Международной ассоциации по головной боли, составляет 60 % от общего числа цефалгий. Она была известна давно и обозначалась по-разному: головная боль мышечного напряжения,

психомиогенная, стрессорная, эссенциальная, идиопатическая, психогенная головная боль. В 1988 г. она была включена в "Международную классификацию головных болей" как самостоятельная форма.

Клинические проявления. Головная боль напряжения характеризуется широким спектром ощущений — от легких кратковременных приступов до выраженной, почти ежедневной, длящейся в некоторых случаях неделями и месяцами головной боли. Международной ассоциацией по головной боли выделены ее варианты (эпизодическая и хроническая), а также диагностические критерии головной боли напряжения.

1. При хронической головной боли напряжения возможны ежедневные, практически не прекращающиеся головные боли (число дней с головной болью превышает 15 в месяц, или 180 в год);

2. При эпизодической головной боли напряжения она проявляется реже 15 дней в месяц, или 180 в год. Длительность эпизодических головных болей от 30 мин до 7 дней.

3. При головной боли напряжения характерны как минимум две из нижеперечисленных характеристик:

а) головная боль непульсирующая, давящая, сжимающая, стягивающая, сдавливающая (по типу "каски", "обруча");
б) слабая или умеренная интенсивность головной боли, не нарушающая полностью обычную деятельность пациента;
в) локализация головной боли всегда с обеих сторон, при этом с одной стороны она может быть интенсивнее;
г) головная боль не усиливается от привычной повседневной физической нагрузки.

4. При нарастании головной боли напряжения редко возникает тошнота и нет рвоты; могут появляться сопровождающие симптомы, такие как фоно- или фотофобии, анорексия. Существенно, что сопровождающие головную боль симптомы (за исключением редких случаев тяжелой формы головной боли напряжения), представлены не одновременно, как при мигрени, а возникают изолированно, бывают редко и обычно неярко выражены.

5. Головная боль напряжения диагностируется при длительности заболевания не менее 6 мес, при этом количество ее эпизодов — не менее 10.

При обеих разновидностях головной боли напряжения выделяют два подтипа в зависимости от наличия или отсутствия дисфункции перикраниальных мышц, т. е. болезненного напряжения в области мышц лица, скальпа, задней поверхности шеи, плечевого пояса.

Для установления диагноза головной боли напряжения с дисфункцией перикраниальных мышц необходимо по крайней мере одно из следующих условий:

1) повышенная чувствительность (болезненность) перикраниальных мышц, выявленная пальпаторно или с помощью прессорного альгометра;

2) повышенная ЭМГ-активность перикраниальных мышц в покое или при физиологических пробах.

В случае отсутствия этих характеристик пациент с клиническими признаками эпизодической или хронической головной боли напряжения расцени-

вается как больной с головной болью напряжения без дисфункции перикраниальных мышц.

Причиной головной боли напряжения обычно является психосоциальный стресс, аффективные состояния — тревога и депрессия. При этом депрессия может не быть очевидной, а представлена в замаскированной форме (скрытая, соматизированная, маскированная депрессия). Причиной головной боли напряжения может быть также длительное напряжение мышц при пребывании в антифизиологических позах, напряжение апоневротического шлема. Среди причин этой формы головной боли может быть лекарственный фактор — длительный избыточный прием анальгетиков, транквилизаторов.

Больные с головной болью напряжения жалуются, как правило, на тупую, стягивающую, сдавливающую, ломящую, непульсирующую, монотонную цефалгию, чувство сжатия головы по типу каски, шлема, тесной резиновой шапочки, обруча. При этом головная боль является обычно двусторонней, проявляется преимущественно в лобно-теменных, лобно-височных областях или в шейно-затылочной области и может иррадиировать в области лица, шеи, надплечья. Головная боль напряжения может усиливаться при прикосновении к волосистой части головы, ее обычно сопровождают повышенная утомляемость, раздражительность, плохой сон, пониженный аппетит, возможно напряжение перикраниальных мышц. Может проявляться в любом возрасте старше 10 лет, чаще встречается на третьем-четвертом десятилетии жизни, преимущественно у женщин.

Пациент при головной боли напряжения может испытывать чувство общего дискомфорта, возможно поташнивание, иногда ее сопровождает неприятная реакция на яркий свет, его мерцание, резкие звуки, нередко предъявляются невротические жалобы. Интенсивность головой боли напряжения обычно меньше сосудистой головной боли или головной боли, обусловленной ликвородинамическими нарушениями.

Эпизодическая головная боль напряжения может провоцироваться эмоциогенным стрессом или переутомлением; степень выраженности ее при этом нестабильна. Провоцируют головную боль напряжения утомление, волнение, тревога. Она может быть проявлением невроза или неврозоподобного состояния, может чередоваться с приступами мигрени. Е.Г Филатова и соавт. (1997) отмечают, что головная боль напряжения нередко сочетается с другими хроническими болями — кардиалгиями, болями с животе, в поясничной области и пр.

Как отмечают А.М. Вейн и соавт. (1997), определение головной боли напряжения включает как бы два блока: 1) психологический, представленный прежде всего эмоциональными (тревожными и особенно депрессивными) проявлениями, сочетающимися с определенными личностными особенностями (склонность к ипохондрической фиксации, гетероагрессии, демонстративности); 2) миогенный, проявляющийся болезненностью и напряжением перикраниальных мышц и мышц шеи.

Лечение. Кратковременные приступы головной боли напряжения лечения не требуют. При частых и затяжных приступах необходимы *нормализация режима* труда и отдыха, по возможности устранение стрессовых ситуаций, седативная и *общеукрепляющая терапия,* витаминные комплексы, ноотропные средства, популярные *смеси анальгетиков с кофеином* (цитрамон-П, пиркофен и т. п.), по показаниям могут быть полезны *транквилизаторы бензодиазепинового ряда* (седуксен, или *сибазон,* тазепам, мезапам, феназепам, альп-

разолам и др.), а также производные бензодиазепина, относящиеся к противосудорожным препаратам (клоназепам, или антелепсин, или риватрил), *антидепрессанты,* в частности *амитриптилин* или доксепин по 25—160 мг в сутки, флюоксетин *(прозак)* по 20 мг в сутки, миансерин (леривон) по 30—60 мг в сутки, тианептин (коаксил) по 1 таблетке (12,5 мг) 3 раза в сутки. Эффективны могут быть и *ненаркотические анальгетики,* в частности *НПВС,* ингибиторы обратного захвата серотонина (суматриптан по 50—100 мг в сутки), *миорелаксанты (сирдалуд,* ***ИЛИ*** тизанидин по 2—4 мг 3 раза в сутки), *препараты вальпроевой кислоты.*

Уменьшению выраженности головной боли напряжения обычно способствуют массаж шейно-воротниковой зоны, применение метода психической релаксации, аутогенный тренинг, рефлексотерапия, методы биологической обратной связи.

28.2.3. Кластерная головная боль

Кластерная головная боль (периодическая мигренозная невралгия Гарриса, мигрень Хортона, "серийные" головные боли, пучковая головная боль или claster-cephalgia, гистаминовая цефалгия) встречается реже мигрени в 10 раз. Дебют болезни отмечается в 20—60 лет, чаще в 25—35 лет, в 90 % случаев болеют мужчины.

Клинические проявления. Внезапная боль возникает в периорбитальной, лобно-височной областях, иррадиирует в скуловую область, иногда на всю половину головы, на шею. Боль всегда односторонняя. Она жгучая, режущая, "кинжальная", распирающая, редко — пульсирующая. Из-за сильной боли больные находятся в психомоторном возбуждении, раздражительны, стонут, кричат, мечутся. На стороне боли при приступе отмечаются слезотечение, заложенность половины носа, ринорея, инъецированность склер, покраснение лица ***('красная мигрень),*** пальпация сонной артерии болезненна, верхнее веко приспущено, зрачок сужен. Приступу нередко предшествуют метеоризм, усиление перистальтики. Приступ длится от 15 мин до 3 ч, чаще 45—60 мин. Он может быть спровоцирован приемом препаратов никотиновой кислоты, нитроглицерина, других сосудорасширяющих средств, алкоголя.

В период обострения приступы следуют друг за другом и в результате образуют "пучок" (кластер). У большинства больных провоцировать возникновение приступа может гистамин.

Выделяют две формы заболевания. При одной из них периоды обострения болезни продолжается в среднем 6 нед, ремиссии между которыми продолжаются много месяцев, а иногда год и больше. Кроме того, имеются хронические формы болезни, при которой периоды кластерной головной боли продолжаются много месяцев, а перерывы между периодами обострения болезни редки и длятся не более 2 нед. Приступы в периоды обострения повторяются от 1 до 6 раз в сутки. Чаще возникают во время отдыха, в частности по вечерам, после рабочего дня, а также ночью, в связи с чем больной просыпается из-за мучительной боли через 1,5—2 ч после засыпания.

Болеют чаще энергичные мужчины атлетического телосложения, среди которых многие злоупотребляют курением и алкоголем. Нередко у них румяный цвет лица и морщинистая кожа. В основе болезни лежит неполноценность регионарной симпатической иннервации, зависящая от биоритмов гомеостаза.

Согласно "Международной классификации головных болей" (1988), кластерные головные боли могут быть эпизодическими, с неопределенной периодичностью, а также хроническими без значительных ремиссий с момента дебюта и хроническими, развивающимися из повторяющихся эпизодических головных болей.

Лечение. При кластерной головной боли наркотики неэффективны. Применяют препараты эрготамина, верапамил, сочетание кофергота с триамцинолоном (4 мг), трамадол (травал), индометацин или другие НПВС в сочетании с антацидами.

Эффективно лечение метисергидом, пизотифеном, бета-блокатором пропранолоном (80 мг в сутки), а также суматриптаном (имигран) в таблетках или инъекциях. Эффективна ингаляция 100 % кислородом через маску, обрывающая очередную серию приступов боли иногда через 3 мин. Менее эффективно закапывание в нос 4 % раствора лидокаина или 10 % раствора кокаина.

Хроническая пароксизмальная гемикрания. К кластерной головной боли близка хроническая пароксизмальная гемикрания, однако она имеет свои особенности: хроническое течение, чаще встречается у женщин и протекает без отчетливых ремиссий и обострений. Для заболевания характерны ежедневные сильные жгучие, сверлящие, иногда пульсирующие боли в лобно-глазничной области. Приступ длится в среднем 10—40 мин, однако иногда — до 10—16 ч. При этом, как и при кластерной головной боли, возникает инъекция склер, слезотечение, заложенность половины носа. Наблюдается чаще у женщин (8:1). При лечении характерна эффективность индометацина (по 25 мг 3 раза в день): головная боль прекращается через 1—2 дня. После прекращения приступа этот препарат назначают длительно по 12,5—25 мг в сутки. Отсюда название "индометациночувствительная форма мигренозной невралгии" [Аверьянов Ю. Н., 1983].

28.2.4. Другие варианты головной боли, не связанные со структурными повреждениями тканей

К этой группе относятся идиопатические пульсирующие головные боли, головные боли от внешнего (наружного) сдавления, головные боли, провоцируемые холодом ("холодовые" головные боли), возникающие при внешнем воздействии **Холодовых** факторов и при приеме холодных напитков, а также доброкачественные головные боли при кашле и при физической нагрузке, обусловленные венозным застоем в полости черепа и головные боли, связанные с сексуальной активностью.

28.2.5. Головные боли, связанные с травмой

К этой группе относятся острые и хронические поеттраматические головные боли. При этом те и другие посттравматические головные боли могут возникнуть после значительной черепно-мозговой травмы, при наличии органических неврологических симптомов, а также вследствие незначительной травмы головы без сопутствующей неврологической симптоматики.

Для **острой посттравматической головной боли** характерны следующие критерии.

1. Достоверность травмы, подтверждаемая (как минимум) одним из следующих симптомов: а) потеря сознания; б) посттравматическая амнезия, длящаяся более 10 мин; в) обнаружение изменений при проведении как минимум двух из таких исследований: неврологического, краниография, КТ-исследования головы, вызванные потенциалы, исследования ЦСЖ, вестибулярные тесты
2. Головная боль возникает не позднее 14 дней с момента восстановления сознания или момента травмы (если сознание оставалось сохранным).
3. Головная боль исчезает в течение 8 нед с момента восстановления сознания или момента травмы (если сознание оставалось сохранным).

Хроническая посттравматическая головная боль характеризуется теми же клиническими проявлениями, что и острая, но продолжается более 8 нед после восстановления сознания либо с момента травмы, если сознание оставалось сохранным. При диагностике посттравматической головной боли, не сопровождающейся серьезными последствиями (субарахноидальное кровоизлияние, гематома), обычно чем больше времени проходит с момента травмы, тем меньше выражена посттравматическая головная боль.

Комментируя "Международную классификацию головных болей", О.А. Колосова и В.В. Осипова (1996) справедливо отмечают, что нередко указание Е анамнезе даже на легкую травму головы с возникновением головной боли через несколько лет после нее позволяет врачам ошибочно расценивать головную боль как посттравматическую.

Информация о патогенезе головных болей, спровоцированных черепно-мозговой травмой, об их клинических проявлениях и лечении представлена в главе 37

28.2.6. Головные боли, сочетающиеся с сосудистыми расстройствами

Этот раздел "Международной классификации головных болей" (1988) включает головные боли при острых нарушениях мозгового кровообращения, в том числе внутричерепных гематомах и подоболочечных кровоизлияниях, а также головные боли при неразорвавшихся внутричерепных сосудистых мальформациях (артериальных аневризмах и артериовенозных анастомозах), при тромбозе внутричерепных вен. Информация об этих формах сосудисто-мозговой патологии представлена в главе 33.

Кроме того, в этот же раздел вошли и головные боли при артериитах. Среди них особое место занимает гигантоклеточный височный артериит.

Гигантоклеточный артериит (краниальный артериит, височный артериит, синдром Хортона—Богата—Брауна) — хроническая болезнь (васкулит артерий среднего калибра) неясной этиологии, проявляющаяся у лиц старше 50 лет.

Клинические проявления. Характерны интенсивная, ноющая или жгучая, продолжительная, нередко пульсирующая боль в височной или челюстной, реже — *в* затылочной областях, продолжающаяся практически непрерывно в течение нескольких недель, а иногда и нескольких месяцев. При этом обычно отмечаются повышенная утомляемость, похудание, анемия, на той же стороне возможно нарушение зрения вплоть до слепоты, утолщение, извитость, болезненность поверхностной височной артерии. В основе заболевания лежат дистрофические, некротические и гранулематозные изменения средней оболочки артерий, атеросклеротический тромбоз этой и дру-

гих артерий головы. При биопсии в гранулемах выявляются гигантские многоядерные клетки. У половины больных отмечаются признаки нормохромной и нормопитарной анемии. В периоды обострения заболевания выявляются лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, повышенная СОЭ. У ^{3}**Л** больных наблюдается диспротеинемия с понижением уровня альбуминов и повышением глобулинов в сыворотке крови. В результате заболевания может наступить нарушение кровоснабжения глаза, а затем слепота. Описали патологию в 1932—1934 гг. американские врачи Horton, Bagath и Brown.

Лечение. Применяют стероидные гормоны, например, преднизолон по 40—80 мг в сутки.

Головная боль при атеросклерозе сосудов головного мозга характеризуется ощущением "несвежести" головы, тяжести в ней.

Клинические проявления. Усиление головной боли наблюдается при утомлении, нередко она сочетается с болевыми ощущениями в области сердца. Некоторые больные особенно с относительно низким артериальным давлением, отмечают усиление головной боли по утрам, после сна. Головную боль при атеросклерозе можно объяснить хронической сосудисто-мозговой недостаточностью. При этом возможны шум в голове, неустойчивость при ходьбе, снижение памяти, характерно развитие так называемого псевдоневротического синдрома, проявляющегося повышенной эмоциональной лабильностью, подчас неадекватными эмоциональными реакциями.

Диагностика. В диагностике атеросклероза сосудов головного мозга существенную роль играют данные нейропсихологического обследования больного, офтальмоскопии, показатели биохимического исследования крови, РЭГ, УЗДГ, при необходимости результаты ангиографии магистральных сосудов головы и головного мозга.

Лечение. Применяют ингибиторы синтеза липидов: клофибрат (атромид, мисклерон, атромидин, липамид), никотиновую кислоту, никотинамид; ангиопротекторы: ангинин (продектин), пармидин; ингибиторы резорбции холестерина в кишечике: холестирамин, холестипол, квестран, гепарин, гепариноиды; средства, нормализующие липидный обмен: метионин, холина хлорид, липокаин. Проводят длительное лечение антиагрегантами: салициловой кислотой, ницерголином (сермион) и др., антигипоксантами (препараты витамина Е), по показаниям — транквилизаторами, антидепрессантами.

Нередко головная боль бывает сопряжена с изменениями артериального давления.

Головная боль при гипертонической болезни сопровождается проявлениями ангиовегетодистонии, признаками невротического синдрома.

Клинические проявления. Обычны жалобы на чувство тяжести в голове, ощущение распирания, чаще в затылочной области; иногда головная боль приобретает диффузный характер ("голова как будто бы налита свинцом"), при этом больной может ощущать пульсирующий шум в голове, обычно синхронный с пульсом. Обращают на себя внимание гиперемия, пастозность лица, отечность век.

Нарастающая головная боль на фоне подъема артериального давления может быть спровоцирована эмоциогенным стрессом или физическими перегрузками. На высоте головной боли возможны головокружение, нарушение ориентировки, рвота, потеря сознания, что позволяет говорить о развитии нарушений мозгового кровообращения по типу гипертонического криза с явлениями отека мозга и повышения внутричерепного давления.

Лечение. При гипертонической болезни проводится систематическая гипотензивная терапия. При гипертоническом кризе назначают клонидин 1 мл 0,015 % раствора в 10 мл изотонического раствора натрия хлорида внутривенно струйно медленно (за 3—5 мин), анальгетики. Могут быть применены также внутривенно рауседил, лабетолол, бендазол (дибазол),.в некоторых случаях — ганглиоблокаторы. Целесообразно также применение антагонистов ионов кальция (нифедипин, коринфар и др.), салуретиков, седативных средств.

Головная боль при артериальной гипотензии объясняется тем, что низкое артериальное давление сопряжено со стойким снижением тонуса артериол, артерий мозга и мозговых оболочек. При этом увеличивается артериальный приток крови, пульсация сосудов, раскрываются артериовенозные анастомозы. Отмечаются избыточное пульсовое растяжение артерий, дилатация вен, повышение венозного давления.

Клинические проявления. Характерно чувство тяжести головы, тупая головная боль, отсутствие чувства бодрости после сна. Провоцируются головные боли при физическом напряжении, эмоциогенных стрессах, гипоксии, а также в горизонтальном положении больного, при длительном пребывании в положении наклонившись вперед, при повышении внутригрудного давления при кашле, при физических нагрузках и т. п.

Лечение. При артериальной гипотонии (гипотензии) необходимы режим труда и отдыха, достаточный сон, утренняя гимнастика, закаливание. Показаны тонизирующие (женьшень, элеутерокок, аралия маньчжурская и т. п.) и венотонические (эскузан, эсфлазид, венорутин, троксевазин, гливенол ит. п.) препараты. При головной боли назначают препараты, содержащие эрготамин или его дигидрированные производные — дигидроэрготамин, дигидроэрготоксин (кофетамин, кофергот, вазобрал, беллоид и др.), курсы лечения диафиллином (эуфиллином), детралекс.

28.2.7 Головные боли, сочетающиеся с внутричерепными процессами несосудистой природы

В этот раздел "Международной классификации головных болей" (1988) *включены* прежде всего цефалгии при синдромах внутричерепной гипертензии и гипотензии, описанные в главе 20. Сюда же включены описание головных болей при различных инфекционных поражениях нервной системы, внутричерепных опухолях, черепно-мозговой травме, нашедшее отражение в главах 34, 37 и 38.

28.2.8. Головные боли, связанные с приемом лекарственных средств

К головным болям, включенным в раздел "Международной классификации головной боли" (1988), относятся цефалгии, вызванные бесконтрольным приемом и передозировкой нитритов и органических нитратов, в частности антиангинальных препаратов (нитроглицерин и др.), а также глутамата натрия, оксида углерода, алкоголя, эрготамина, анальгетиков, эстрогенов, противозачаточных средств. В этом же разделе рассматриваются головные боли при синдромах отмены после длительного приема эрготамина, кофеина, при наркотической абстиненции и синдроме алкогольного похмелья.

В "Международной классификации головных болей" (1988) представлены следующие критерии головных болей, обусловленных хроническим приемом или передозировкой препаратов: 1) головная боль возникает после ежедневного приема препарата в течение 3 мес и более; 2) обычно удается установить необходимую минимальную дозу, приносящую облегчение; 3) головная боль исчезает в течение месяца после отмены препарата.

Эрготаминовые головные боли, как это иногда бывает при длительном лечении мигрени, возникают при приеме эрготамина по 2 мг в день и более внутрь и по 1 мг и более в день при ректальном применении. В таких случаях приступообразная мигренозная боль обычно сменяется монотонной, диффузной головной болью.

Для установления диагноза **анальгических абузусных** (от лат. abusus — употребление, злоупотребление) **головных болей** необходимо наличие по меньшей мере одного из условий: 1) прием аспирина или другого ненаркотического анальгетика в дозе 50 г и более в месяц; 2) прием комбинированных анальгетиков (с барбитуратами, кофеином и др.) в количестве 100 таблеток в месяц и более; 3) прием одного и более наркотического анальгетика.

Различная по характеру головная боль, спровоцированная лекарственными препаратами, чаще возникает при длительном медикаментозном лечении цефалгии. Впервые такие цефалгии отмечены после второй мировой войны. Это были так называемые **фенацетиновые головные боли.** В дальнейшем накопилось достаточно фактов, подтверждающих, что слишком частый прием анальгетиков вызывает скорее ухудшение, чем облегчение состояния пациентов, страдающих головной болью. В начале 50-х годов прошлого века были описаны головные боли при применении эрготамина, позже — головные боли, спровоцированные злоупотреблением снотворных, противоотечных (сосудосуживающих) назальных спреев, слабительных средств [Walker J., 1997].

В 1982 г. L. Kudrov показал, что слишком частое применение анальгетиков не только приводит к усилению головной боли, но и значительно снижает эффективность других анальгетиков. N. Nathew (1982) наблюдал группу больных мигренью начиная с подросткового возраста; к 30 годам цефалгии у них трансформировались в хроническую ежедневную головную боль, сопровождавшуюся депрессией. A. Rapoport (1984, 1988) ввел в обиход термин "анальгетикиндуцированная головная боль". Есть мнение [Sandrini G. et al., 1993; Diener H. C, 1998], что критериям абузусной боли отвечает 5—10 % случаев цефалгии. Пользуясь такими критериями, А. Рапопорт в 1992 г. провел анкетирование 473 врачей США и на основании этого установил, что абузусная головная боль по частоте находится на 3-м месте после мигрени и головной боли напряжения.

В настоящее время установлено, что ежедневное применение НПВС, эрготамина, дигидроэрготамина, суматриптина, кодеина, опиатных анальгетиков, барбитуратов, седативных препаратов может привести к возникновению ежедневной головной боли. Это позволило сделать вывод о том, что если пациент страдает хронической ежедневной головной болью и каждый день принимает обезболивающие препараты, то наиболее вероятной причиной головной боли являются используемые им медикаменты [Вейн А. М. и др., 1999].

28.2.9. Головные боли при внемозговых инфекционных заболеваниях

Цефалгии при многочисленных очаговых и системных вирусных и бактериальных и других инфекционных заболеваниях рассмотрены в главах 34, 35.

28.2.10. Головная боль, связанная с метаболическими нарушениями

Головные боли при гипоксии (высотные, при гипоксической гипоксии и при сонных апноэ), гиперкапнии и их сочетании, а также при диализе и метаболических расстройствах рассмотрены в главах 19, 22, 44, 45).

28.2.11. Головные боли при патологии глаз, ЛОР-органов, других тканей лица и черепа

Головная боль при поражении костей черепа. Локализация патологического процесса в костях свода черепа обычно рано проявляется местной болью и болезненностью. Так, например, при ***эозинофильной гранулеме*** у больного в течение длительного времени может отмечаться небольшой, четко контурированный, резко болезненный участок (болезненная точка) головы, и разлитые головные боли появляются лишь при прорастании опухоли в полость черепа и раздражении ею надкостницы и прилежащих мозговых оболочек. Локальные боли и болезненность костей черепа в месте развития опухолевого очага характерны также для таких злокачественных опухолей, как ***остеосаркома, саркома Юинга, миеломная болезнь*** (болезнь Рустицкого). Надо помнить, что болезненность костей черепа может быть обусловлена ***остеомиелитом,*** в том числе гематогенным остеомиелитом. Все перечисленные поражения костей черепа имеют характерную рентгенологическую картину и в их диагностике данные краниографии имеют большое, а нередко и решающее значение.

Лечение. Применяют ненаркотические, а в некоторых случаях (например, при остеосаркоме) и наркотические анальгетики. Радикальное лечение может быть лишь при возможности удаления патологического очага, обусловившего головную боль.

Головная боль при патологии глаз. Проявляется прежде всего в глазнице и вокруг нее. Тупая, ноющая боль, возможна при ***аномалиях рефракции,*** а также при ***астенопии*** — утомление глазных мышц, длительной фиксации взора на близко расположенном предмете, при ***приобретенном косоглазии,*** в частности при скрытом косоглазии, обусловленном так называемой латентной слабостью наружных мышц глаза, что ведет к нарушению бинокулярного зрения и к расстройству конвергенции. В таких случаях головная боль обычно возникает после длительного напряжения зрения (чтение, просмотр кинофильма и т. п.), особенно при аномалии рефракции, в частности дальнозоркости, астигматизме, а также при нарушениях аккомодации и конвергенции, диплопии, страбизме. Резкая головная боль может быть следствием ***поражения внутренних или наружных глазных мышц, воспалительного процесса*** в глазном яблоке (ирит, иридоциклит, эписклерит и пр.), а также при опоясывающем герпесе в зоне иннервации глазной ветви тройничного нерва. При

этом отмечаются слезотечение, светобоязнь, блефароспазм, снижение остроты зрения, нередко отек век и тканей глаза.

При ***приступе глаукомы*** тяжесть, чувство давления в глазном яблоке могут трансформироваться в резкую локальную головную боль с мельканием "мушек", радужных кругов, затуманиванием, расширением зрачка. При этом обычны рвота, озноб, брадикардия. Глаз гиперемирован, при пальпации твердый. Внутриглазное давление может достигать 60 мм рт.ст. и более. При глаукоме необходимо закапывание в глаза раствора пилокарпина, возможна необходимость оперативного лечения.

Головная боль при заболеваниях ЛОР-органов. Причиной чувства тяжести, "несвежести" головы может быть гипоксия в связи с ***нарушением носового дыхания*** (аденоиды, полипоз носа, вазомоторный гипертрофический ринит, искривление носовой перегородки и пр.). Головную боль в этих случаях можно объяснить расстройством носового дыхания и связанным с этим нарушением насыщения крови кислородом. Хронический, а иногда и острый, ***ринит*** часто осложняется синуситом. При ***синуситах*** (фронтит, гайморит) отмечаются локальная припухлость и гиперемия мягких тканей, их болезненность, давящая распирающая боль в области пораженной пазухи, переходящая в генерализованную тупую головную боль. Интенсивная общая головная боль, особенно значительная в области переносицы, может быть проявлением сфеноидита. Головные боли при синусите нередко особенно выражены по утрам при пробуждении. Переход больного из горизонтального положения в вертикальное, резкие изменения положения головы (наклоны, покачивание), а также сморкание могут сказываться на выраженности головной боли. При этом возможна гиперемия в соответствующей части лица, где давление на мягкие ткани болезненно, реже — эти ткани отечны. Интенсивность головной боли при синусите прямо пропорциональна выраженности поражения придаточных пазух. При одновременном поражении нескольких или всех пазух носа ***(пансинусит)*** головная боль может приобретать диффузный характер. Головная боль при синусите иногда сохраняется и даже нарастает после прекращения выделений из носа, после дренирования пазухи через прокол ее стенки, что, вероятно, сопряжено с закупоркой дренирующих отверстий, созданием в пазухе вакуума и засасыванием в нее слизистой оболочки. В таких случаях интенсивность головной боли может нарастать при изменении давления в окружающем пространстве (боли при взлете и посадке самолета). При этом возможна отслойка слизистой оболочки от кости, иногда выявляемая на рентгенограммах. Головная боль при воспалении придаточных пазух носа обычно сопровождается вазомоторными вегетативными реакциями. Выявлению синусита способствует обнаружение на краниограммах и КТ головы затемнения придаточных пазух носа, а также получение гноя при их пункции. В патогенезе головной боли при синусите имеют значение механический, токсический, вазомоторный факторы. В некоторых случаях головные боли обусловлены заполнением носовой пазухи остеомой, мукоцеле, актиномикозом.

Возможна выраженная головная боль при ***этмоидите.*** При переднем этмоидите боль особенно интенсивна в области переносицы, глазниц и висков, при задних этмоидитах — в теменно-затылочных зонах.

Интенсивные постоянные или приступобразные головные боли в височной области и в ухе, имеющие стреляющий, колющий, пульсирующий характер, могут быть при воспалительных заболеваниях среднего уха, прежде

всего при ***мезотимпаните.*** Обусловленная ***острым гнойным отитом*** головная боль часто сопровождается повышением температуры, головокружением, воспалительными реакциями в барабанной перепонке, поражением лицевого нерва. Если отит осложнился ***мастоидитом,*** то головная боль обычно охватывает височную и теменную области. Боль может сопровождаться припухлостью и болезненностью мягких тканей над сосцевидным отростком.

Надо иметь в виду, что при некоторых инфекционных поражениях ЛОР-органов, в частности при этмоидите, сфеноидите, отите, мастоидите, возможны осложнения в форме ограниченного пахименингита, лептоменингита, отогенного абсцесса мозга, тромбоза венозных синусов или развернутой клинической картины вторичного гнойного менингита. При отогенном лсптоменингите может развиться, в частности, так называемый синдром Градениго, при котором поражаются отводящий нерв (сходящееся косоглазие) и тройничный нерв, вовлечение последнего в процесс приводит к сильнейшей локальной головной боли, распространяющейся на лицо.

Среди возможных внутричерепных осложнений воспалительных процессов в ЛОР-органах не следует забывать о тромбозе сигмовидного, поперечного, сагиттального или пещеристого синусов, а также абсцессе мозга, чаще в височной его доле или в мозжечке. Эти осложнения, как и отогенный гнойный менингит, сопровождаются выраженной общемозговой и локальной неврологической симптоматикой и представляют опасность для жизни больного.

Диагностика внутричерепных отогенных осложнений основывается на данных тщательного отиатрического, неврологического ликворологического, рентгенологического и нейрофизиологического исследований. Головная боль, обусловленная патологией ЛОР-органов и осложнениями, может быть ликвидирована только при излечении основного заболевания.

Лечение. В зависимости от характера патологического процесса лечение может быть консервативным или в сочетании с оперативным вмешательством, которое обычно производится оториноларингологом.

28.2.12. Краниальные невралгии, болезненность нервных стволов и отраженные боли

К этой группе относятся персистирующие боли в зонах, иннервируемых черепными нервами, боли, возникающие при компрессии и растяжении черепных нервов и верхних шейных корешков, при демиелинизации, диабетическом, воспалительном и других поражениях черепных нервов, при ретроорбитальных невритах, при синдроме Толозы—Ханта, опоясывающем лишае или постгерпетической невралгии, при сдавлении корешка или узла тройничного нерва, при невралгии языкоглоточного, промежуточного, верхнего глоточного нервов. В эту группу *включены* и таламическая боль, боли при центральном поражении тройничного нерва и другие различные по характеру лицевые боли.

28.2.13. Головные боли при соматической патологии

Головная боль при внутренних болезнях не включена в "Международную классификацию головных болей" (1988). Однако нельзя забывать о том, что она может проявляться при всех заболеваниях, сопровождающихся лихорад-

кой, сосудистой патологией, колебаниями АД, общей интоксикацией, в частности аутоинтоксикацией (при нарушениях функций печени, почек и пр.), при длительной гипоксии и гиперкапнии в случае поражения легких, при гипотиреозе, феохромацитоме, синдроме Кушинга, при альдостеронпродуцирующих опухолях надпочечников, при острой анемии (содержание гемоглобина ниже 100 г/л) и при многих других формах соматической и эндокринологической патологии.

Лечение. В основном лечение симптоматическое. Патогенетическое лечение определяется характером соматической патологии (см. главы 44 и 45).

28.2.14. Головная боль при неврозах

Головная боль при неврозах также не выделена в "Международной классификации головных болей" в отдельную группу. Вместе с тем головная боль при неврозах встречаются часто, при этом больные могут обращаться за помощью к врачам различных специальностей. Свойственные неврозам изменения в эмоциональной сфере проявляются выраженными биохимическими и физиологическими сдвигами, ведущими, в частности, к изменению функций вегетативного отдела нервной системы и желез внутренней секреции, что в свою очередь сказывается на функции различных органов и систем. Головные боли при этом чаще сопряжены с ангиодистонией или протекают в форме головных болей напряжения. В последнем случае характерна, в частности, болезненность покровных тканей головы, которая проявляется при пальпации и особенно при расчесывании волос.

Лечение. Назначают седативные средства, транквилизаторы (рудотель, феназепам, амитриггшлин, азафен), бета-адреноблокаторы, производные девинкана, содержащегося в растении барвинке (винпоцетин, или кавинтон, винкапан, винкатон), пирроксан, дигидроэрготоксин (редергин), сермион, ноотропные средства (пирацетам, гаммалон, пиридитол). Психотерапевтические методы лечения неврозов рассмотрены в главе 48.

28.3. Лицевые боли, их классификация

Лицевые боли (прозопалгии) встречаются часто. Они многообразны, обычно имеют вегетативный компонент (нечеткость локализации, жгучий оттенок), который может сопутствовать соматической боли или является ведущим в клинической картине заболевания. Вегетативный компонент лицевой боли может быть сопряжен как с вовлечением в патологический процесс самих вегетативных образований, которые на лице представлены исключительно широко, так и с нарушением нисходящего контроля за функциями сегментарного вегетативного аппарата со стороны супрасегментарных структур. При этом высокая персональная значимость лица ведет к тому, что даже, казалось бы, не столь значительные болезненные проявления в его тканях приобретают сверхценное значение и являются для пациента выраженным невротизирующим фактором, "обрастают невротическими проявлениями" [Карлов В. А., 1991].

Многообразие факторов, вызывающих лицевые боли, и многовариантность их клинического проявления послужили основанием для создания

многочисленных классификаций прозопалгии. Мы приведем здесь наиболее простую и в то же время достаточно емкую классификацию, предложенную в 1990 г. В.А. Карловым и О.Н. Савицкой.

Прозопалгии делятся на нейрогенные и соматогенные. Нейрогенные прозопалгии бывают типичными и атипичными. К типичным прозопалгиям относятся пароксизмальные невралгии черепных нервов: тройничного, языкоглоточного, верхнегортанного, к атипичным — симпаталгии, вегетативно-сосудистые боли при краниальных невропатиях, при интракраниальных процессах, при поражениях ЦНС (органических и функциональных). К прозопалгиям авторы классификации относят лицевые боли офтальмогенные, оториногенные, одонтогенныс, боли при поражении кожи и слизистых оболочек, десен, а также артрогенные, миогенные и отраженные боли, обусловленные поражением внутренних органов.

28.3.1. Типичные пароксизмальные нейрогенные прозопалгии (невралгии)

Тригеминальная невралгия. Пароксизмальная невралгия тройничного нерва впервые была описана в XVIII веке N. Abdre (1756) и J. Fothergill (1776). По поводу этиологии этого заболевания было много дискуссий. В 1936 г. американский нейрохирург W. Dandy установил, что по крайней мере в 60 % случаев невралгии тройничного нерва причиной *является* компрессия его корешка или ветвей. W. Dandy разработал ряд методов оказания больным нейрохирургической помощи, при этом целью операций являлась, как правило, декомпрессия нерва и его ветвей.

В настоящее время наиболее частой причиной тригеминальной невралгии считают компрессию ветвей тройничного нерва в костных каналах костей черепа, чаще справа, или раздражение, а возможно, и сдавление структур тройничного нерва другими тканями, в частности смещающимися петлеобразно извитыми и расширенными сосудами, обычно верхней или передней нижней мозжечковыми артериями. Неидентичность причин и места раздражения или сдавления структур тройничного нерва обусловливают вариабельность клинической картины тригеминальной невралгии, ее течения и разные методы лечения.

Патогенез. О.Н. Савицкой (1973) отмечено, что при врожденной узости подглазничного канала (узость канала без утолщения его стенок) тригеминальная невралгия развивается в пожилом возрасте, когда присоединяются сосудистые заболевания, при этом возможно проявление несоответствия диаметров костного каната и объема сосудисто-нервного пучка, что ведет к раздражению, возможной компрессии нерва и его ишемии. У большей части больных с невралгией второй (верхнечелюстной) ветви тройничного нерва сужение подглазничного канала вызвано утолщением его стенок (избыточный остеогенез, гиперостоз) в результате местных хронических воспалительных процессов, чаще риногенных (синуситы) или одонтогенных. Подобен патогенез и невралгии третьей (нижнечелюстной) ветви тройничного нерва, которая проходит по длинному узкому каналу в нижней челюсти. Первично периферический характер поражения ветвей тройничного нерва при их невралгии подтверждается и нарастающими структурными изменениями в нерве, выявляемыми при этом заболевании, а также прекращением болей после пе-

перезки пораженных корешка или ветви тройничного нерва и отсутствием их до наступления возможной регенерации отсеченных нервных структур.

Возникновение патологической триггерной зоны в периферической части системы тройничного нерва может обусловить вторичное включение центральных механизмов этой системы, имеющей многочисленные связи, обеспечивающие ее сложное взаимодействие с другими стволовыми структурами, с лимбико-ретикулярным комплексом и с мозжечком, который способен подавлять пароксизмальную активность, а также с корой больших полушарий. Как считает В.А. Карлов (1991), особенности морфофункциональной организации тройничного нерва таковы, что при сдавлении нерва на периферии возникают предпосылки для формирования в центральных структурах альгогенной системы пароксизмального типа. В настоящее время доказано [Крыжановский Г Н., 1980], что возникновение такой системы связано с инактивацией тормозных механизмов в ядре спинномозгового пути тройничного нерва, обеспечивающего "воротный контроль" за болевой импульсацией, идущей с периферии.

Пароксизмальность приступов невралгии в настоящее время нередко рассматривается как следствие гиперергических реакций немедленного типа в пораженной ветви тройничного нерва, обычно сопровождающихся раздражением этой ветви и гибелью части входящих в ее состав нервных волокон, которые вскоре замещаются соединительной тканью. При этом дистрофический процесс в тройничном нерве доминирует над репаративным. Факторами, провоцирующими гиперергические реакции в структурах тройничного нерва, могут быть охлаждение, увеличение содержания гистамина в тканях, в частности в крови и слюне, возможны и другие, еще не выясненные причины.

Клинические проявления. Заболевание проявляется приступами острой, стреляющей, пронизывающей, жгучей, мучительной боли. Во время приступа обычны локальные (слезотечение, ринорея) и общие (гиперемия, гипергидроз и пр.) вегетативные реакции. При этом больные не стонут, не кричат, а замирают, как бы ошеломленные болью (тригеминальная невралгия "молчалива"). Нередко у больных возникает своеобразная болевая гримаса ("болевой тик"), иногда пациенты стараются сильно сжать рукой охваченный болью участок лица (жест-антагонист), в то время как легкое прикосновение к этой зоне, особенно к "курковым" точкам лишь провоцирует очередной болевой пароксизм. Приступ длится обычно 1—2 мин (рис. 28.1).

В период между приступами больные опасаются их возникновения. На лице нередко долго сохраняется застывшая маска страдания. На вопросы больные отвечает односложно, едва открывая рот; иногда они стараются вообще не разговаривать и общаться с окружающими предпочитают письменно. В периоды учащения приступов тригеминальной невралгии больные не умываются, избегают приемов пищи, не чистят зубы, мужчины не бреются. Точки выхода ветвей тройничного нерва не всегда болезненны. "Курковые" зоны расположены чаще в медиальной части лица — у внутреннего угла глаза, у крыла носа, в носогубной складке и на слизистой оболочке верхней и нижней челюстей, на подбородке. При длительной ремиссии процесса возможно исчезновение "курковых" точек.

В 1-й стадии заболевания изменения чувствительности в межприступном периоде отсутствуют. Во 2-й стадии в зоне иннервации пораженной ветви тройничного нерва в межприступном периоде возможна гиперестезия. В 3-й стадии болезни характерна умеренная постоянная боль в лице, имеющая

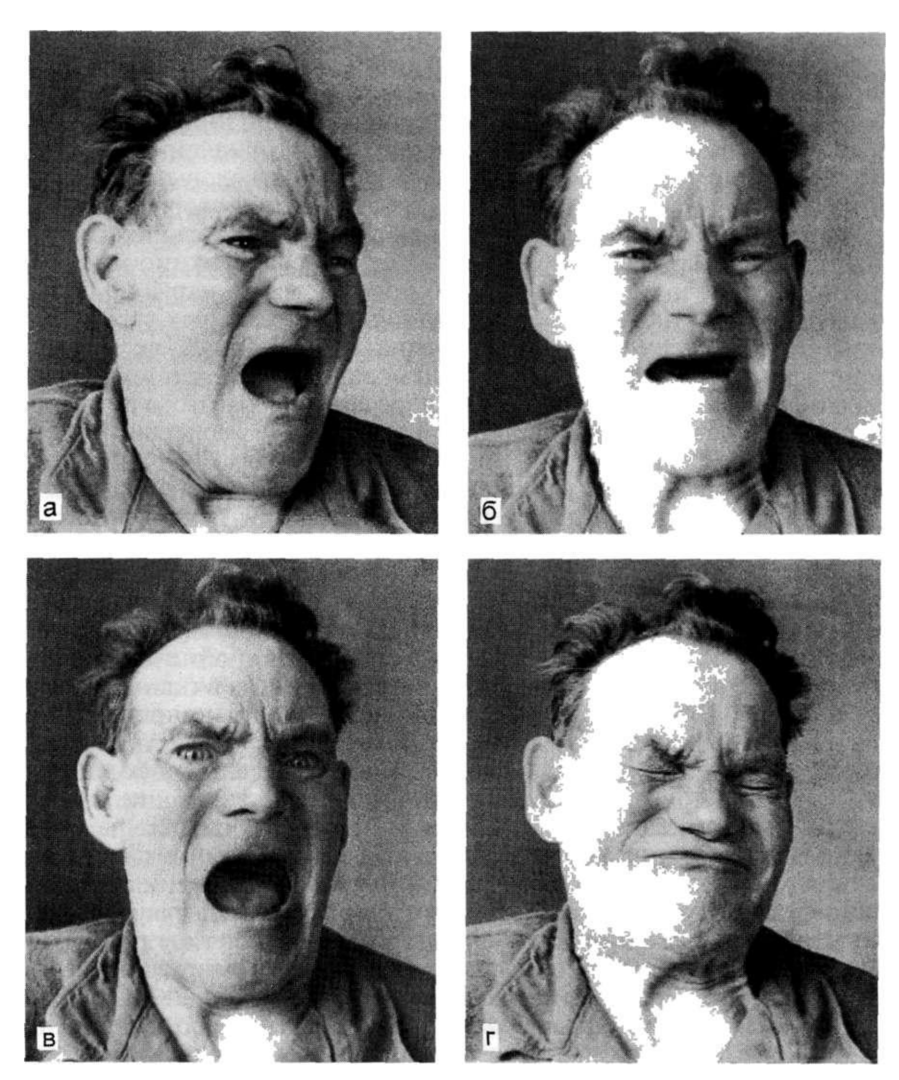


Рис. 28.**1. Больной с невралгией тройничного нерва во время приступа (а, б, в, г).**

симпаталгический оттенок, которая может сочетаться с гиперестезией ил* гипестезией. На фоне этих вариантов чувствительности в межприступные периоды возникают пароксизмы острой тригеминальной боли.

При невралгии первой ветви тройничного нерва может быть снижен илг исчезает роговичный рефлекс; при невралгии третьей ветви в остром периоде иногда наблюдается тризм. Наличие в зоне пораженной ветви тройничногс нерва гипалгезии с элементами гиперпатии указывает на длительное течение болезни. Аналгезия в центральной части зоны иннервации определенно? ветви тройничного нерва позволяет предположить, что больному проводилось лечение методом алкоголизации этой ветви.

Заболевание обычно начинается с приступов невралгии в зоне одной из ветвей тройничного нерва: обычно это вторая ветвь, реже — третья, очень редко — первая. По мере развития болезни боль во время приступов может распространяться из зоны иннервации одной из ветвей тройничного нерва в зоны иннервации и других его ветвей.

Наиболее тяжелым проявлением тригеминальной невралгии является невралгический статус (status neuralgicus), при котором приступ невралгии приобретает необычно затяжной характер. Однако при расспросе больных удается установить прерывистость болевых ощущений, напоминающих удары переменным электрическим током. По сути дела речь идет о серии приступов с очень коротким межприступным периодом, который только намечается, но не успевает развернуться. После окончания статуса наличие "курковых" зон на лице больного обязательно. Поведение больных в межприступном периоде диктуется опасением возобновления приступов тригеминальной невралгии.

Лечение. Применение анальгетиков при тригеминальной невралгии неэффективно. Успешным приблизительно у 90 % больных оказалось использование противоэпилептических средств. С целью лечения невралгии тройничного нерва первым был применен дифенин. Более эффективным, однако, оказался *карбамазепин* (тегретол, финлепсин, стазепин), который при невралгии тройничного нерва применяется с 1961 г. и до настоящего времени является наиболее эффективным средством лечения этого заболевания. Эффективным может быть лечение и некоторыми другими противоэпилептическими средствами *(суксилеп, антелепсин,* производные вальпроевой кислоты — конвулекс, *депакин* и др.).

Длительное лечение противоэпилептическими препаратами тригеминальной невралгии ведет к снижению их эффективности, к тому же значительнее проявляются побочные реакции. В связи с этим возникает целесообразность, снижая их дозу, дополнить лечение глицином и препаратами гамма-аминомаслянной кислоты *(фенибут, пантогам* и др.). При наличии у больных общей сосудистой патологии целесообразны параллельные курсы лечения *антиагрегантами* (кавентон, трентал и др.). В качестве дополнительного лечения могут быть применены *витамины группы В, ноотропные препараты, биостмуляторы, седативные средства, антидепрессанты, физиотерапия.* В случае неэффективности консервативного лечения невралгии тройничного нерва следует обсудить с нейрохирургами вопрос о хирургическом вмешательстве.

Невралгия языкоглоточного нерва (синдром Сикара—Робино). Причиной пароксизмальной невралгии с приступами боли в зоне иннервации языкоглоточного нерва могут быть перегиб (ангуляция) и сдавление языкоглоточного нерва в месте его соприкосновения с задненижним краем шилоглоточной мышцы или сдавление корешка нерва уплотненной позвоночной или нижней мозжечковой артерией, а также аневризмы, воспалительные и бластоматозные процессы в задней черепной ямке или в полости рта.

Клинические проявления. Пароксизмальная невралгия языкоглоточного нерва чаще проявляется слева. Характер болевых пароксизмов имеет большое сходство с болевыми приступами при тригеминальной невралгии, главное их отличие — иная зона распространения болевых ощущений. "Курковые" зоны имеются у большинства больных, типично их расположение в области миндалины, в корне языка.

Во время пароксизма больной испытывает острую приступообразную боль, начинающуюся в корне языка или в.миндалине и распространяющуюся

на небную занавеску, глотку, иррадиируюшую в ухо, в заушную область, в шею. Приступы боли могут провоцироваться движениями языка, глотанием, особенно при приеме горячей или холодной пищи, чаще возникают в утренние часы. Болевой приступ длится до 2 мин, чаще 20—30 с, сопровождается вегетативными реакциями, иногда кашлем, кратковременным синкопальным состоянием, по-видимому, рефлекторно-сосудистого характера. В межприступном периоде возможны умеренные болевые ощущения в области глотки, корня языка, небной дужки, гипер- или гипалгезия задней стенки глотки, снижение или отсутствие глоточного рефлекса, болезненность при пальпации точки за углом нижней челюсти. Описаны [Ерохина Л. Г., 1973] случаи сочетания невралгии языкоглоточного нерва и тригеминальной невралгии. Первыми невралгию языкоглоточного нерва описали в 1910 г. немецкий врач K. Weisenburg, в 1920 г. французские врачи: невропатолог R. Sicard (1872—1949) и морфолог M. Robineau.

Лечение. Как и при тригеминальной невралгии, лечение проводится противоэпилептическими препаратами (карбамазепин и др.), применяются также нестероидные противовоспалительные средства и антиагреганты, витамины группы В, РР, местноанестезирующие средства, физиотерапия. Иногда болевой пароксизм удается купировать, смазывая раствором местного анестетика миндалины, зев, корень языка.

Невралгия верхнего гортанного нерва. Верхний гортанный нерв — ветвь блуждающего нерва. Правый верхний гортанный нерв огибает спереди назад подключичную артерию, левый — дугу аорты. Затем оба нерва поднимаются между трахеей и пищеводом, достигая гортани.

Клинические проявления. При невралгии одного из этих нервов характерны приступы мучительных болей на стороне поражения, длительностью от нескольких секунд до минуты. Боль резкая, локализуется в области гортани, часто сопровождается кашлем, обшей слабостью, иногда синкопальным состоянием; пароксизм провоцируется приемом пищи, глотанием. При пальпации на боковой поверхности гортани выше щитовидного хряща, где верхний гортанный нерв проходит через щитовидную мембрану, отмечается болезненная точка (курковая зона), давление на которую может вызвать приступ. Заболевание чаще связано с воспалительным процессом в гортани, иногда развивается после тонзиллэктомии или струмэктомии. В некоторых случаях причина невралгии остается неустановленной.

Лечение. Такое же, как при невралгии языкоглоточного нерва.

28.3.2. Атипичные неврогенные пароксизмальные прозопалгии — вегетативные лицевые боли

Лицо имеет исключительно обширную как анимальную (соматическую), так и вегетативную иннервацию. Симпатическая иннервация тканей лица обеспечивается постганглионарными волокнами — аксонами клеток, тела которых расположены в ганглиях шейного отдела паравертебральной симпатической цепочки. Парасимпатическая иннервация осуществляется постганглионарными отростками нейронов, находящихся в вегетативных ганглиях лица (ресничном, крылонебном, ушном, поднижнечелюстном, подъязычном), а также в коленчатом узле. Эти ганглии связаны с парасимпатическими ядрами ствола мозга, входящими в систему некоторых черепных нервов (глазодви-

гательного, лицевого, языкоглоточного). Симпатические, парасимпатические и соматические волокна образуют смешанные нервы лица, имеющие многочисленные анастомозы. Поэтому раздражение нервных структур лица в большинстве случаев сопровождается болью, иррадиирующей на значительное расстояние от зоны раздражения, и различными проявлениями вегетативной дисфункции.

Поражение нервных структур лица может быть различного происхождения. Чаще это инфекционно-аллергические нарушения, обычно вторичные, возникающие при развитии в тканях лица хронического инфекционного процесса (гайморит, стоматологическая патология, заболевания слюнных желез, среднего уха и т. п.). Причиной вегетативных лицевых болей могут быть также травмы, опухоли и пр. При длительном течении вегетативных прозопалгии у больных развиваются астенодепрессивные и ипохондрические расстройства.

Далее приводятся некоторые варианты вегетативных лицевых болей (вегетативных прозопалгии).

Синдром носоресничного нерва (синдром носового нерва, невралгия Чарлина, невралгия Оппенгейма). Клинические проявления. Отмечаются приступы мучительной жгучей боли в зоне глазницы, надбровья и особенно в медиальном углу глазной щели и в соответствующей половине носа, сопровождающейся отеком, гиперестезии, гиперсекрецией слез и носового секрета, гиперемией кожи, слизистых оболочек, инъепированностью сосудов склеры, иногда иридоциклитом, кератитом. Во время приступов обычны светобоязнь на стороне поражения, болезненность при пальпации внутреннего угла глаза, возможны кровоподтеки в зоне поражения. Болеют чаще люди среднего возраста. Может быть осложнением синусита. Приступ длится от 30 мин до 2 ч, редко больше. В период обострения приступы могут быть ежедневно, а иногда и 2—3 приступа в сутки. Чаще приступы возникают в ночное время и под утро. Возможны двусторонние болевые пароксизмы. Между сериями приступов могут быть длительные ремиссии. Описал в 1931 г. чилийский офтальмолог С. Charlin (род. в 1886 г.). Иногда следует дифференцировать от кластерной головной боли.

Лечение. Применяют нестероидные противовоспалительные препараты (индометиацин, вольтарен и др.). При приступах назначают ненаркотические анальгетики, карбамазепин до 800 мг в сутки, 0,25 % раствора дикаина в конъюнктивальный мешок. Смазывание слизистой оболочки верхнего носового хода 2 % раствором кокаина вместе с 3—5 каплями 0,1 % раствора адреналина. Смоченную анестетиком турунду на зонде вводят в верхний носовой ход и оставляют там на 5—10 мин.

Невралгия ушного узла. Клинические проявления. Жгучие приступообразные боли в височной области отмечаются впереди от наружного слухового прохода, иррадиируют в нижнюю челюсть, в подбородок, иногда в зубы, наблюдается гиперсаливация на стороне патологического процесса, возникает ощущение заложенности уха. Приступ длится от нескольких минут до 1 ч. Провоцировать его может прием горячей или холодной пищи, переохлаждение липа, надавливание на точку между наружным слуховым проходом и височно-челюстным суставом. Возникает обычно на фоне воспалительного очага в расположенных поблизости тканях (при тонзиллите, синусите, болезнях зубочелюстной системы).

Лечение. Иногда приступ боли удается купировать новокаиновой блокадой тканей в точке между наружным слуховым проходом и височно-

нижнечелюстным суставом. Необходимо проводить лечение основного заболевания.

Невралгия крылонебного узла (синдром крылонебного узла, синдром Сладера). Клинические проявления. Невралгия крылонебного узла проявляется приступообразной интенсивной жгучей, ломящей, распирающей болью в верхней челюсти, в носу, иррадиирует в область внутреннего угла глаза и сопровождается местными вазомоторными и секреторными реакциями, в частности обильным выделением носового секрета, слезотечением, гиперемией кожи и слизистых оболочек, отеком тканей лица на стороне патологического процесса. Возможна распространенная форма пароксизма, при этом боль и вегетативные реакции охватывают половину лица, головы, шеи, иногда распространяясь на руку, надплечье. Если в межприступном периоде нет органической неврологической симптоматики, то форма заболевания *ганглионевралгическая.* В некоторых случаях приступы боли возникают на фоне перманентной локальной односторонней боли и болезненности в области верхней челюсти, носа и вегетативно-сосудистых нарушений в виде инъекции сосудов конъюнктивы, гиперемии и отека слизистой оболочки носа и верхней челюсти, отечности щеки, иногда и признаков синдрома Горнера — это *ганглионевритическая* форма.

Боль и вегетативные нарушения, очевидно, обусловлены раздражением крылонебного узла, выделением тканевых биологически активных веществ — серотонина, гистамина, кининов. Реперкуссивные нервные механизмы, а также накопление в крови биогенных аминов и нейрокининов могут обусловить развитие генерализованных вегетативно-сосудистых реакций, чаще смешанного характера. В связи с этим во время приступа возможны головокружение, тошнота, удушье. Приступ боли длится обычно около часа, иногда несколько часов. Описал заболевание в 1908 г. американский оториноларинголог G. Sluder (1865-1925).

Лечение. При комплексном лечении необходимы санация полости рта, носоглотки, лечение синусита. Для снятия болевого приступа при невралгии крылонебного узла смазывают слизистую оболочку латеральной стенки полости среднего носового хода 3—5 % раствором кокаина или другим местным анестетиком. Целесообразно внутривенное вливание смеси, включающей 2 мл 50 % раствора анальгина, 2 мл 1 % раствора димедрола, 10 мл 1 % раствора тримекаина или внутримышечное введение 2 мл 0,25 % раствора дроперидола, 2 мл 0,005 % раствора фентанила.

В межприступный период с целью профилактики очередных пароксизмов проводят повторные смазывания слизистой оболочки среднего носового хода кокаином (до 10 дней), внутрь назначают антигистаминные средства, адреномиметики (эрготамин 1 мг 2 раза в день в течение 3—4 нед, при этом через каждую неделю — перерыв на 3 дня), спазмолитики, НПВС, внутримышечно вводят растворы витаминов B_1 и B_{12}).

При обострении заболевания показаны физиотерапевтическое лечение, в частности интраназальный электрофорез с 0,5 % раствором новокаина, транквилизаторы; иглорефлесотерапия. В случае неэффективности лечения решают вопрос о рентгенотерапии, хирургическом лечении (ганглиоэктомии).

Аурикулотемпоральный синдром (невропатия ушно-височного нерва, синдром Фрей, синдром Байярже—Фрей). Клинические проявления. Вегетативная прозопалгия проявляется жгучей, ноющей, пульсирующей болью в области виска, в ухе, в зоне нижнечелюстного сустава, нередко иррадии-

рующей в нижнюю челюсть. Обязательным проявлением приступа являются гиперемия кожи и усиленное потоотделение в околоушно-височной области. Возникновение приступов обычно провоцируется приемом пищи, физической работой, общим перегреванием, курением, иногда эмоциональным перенапряжением. Аурикулотемпоральный синдром может быть осложнением гнойного паротита, сопровождающегося деструкцией паренхимы околоушной слюнной железы и поражением иннервирующего ее ушно-височного нерва. В связи с этим нарушается как рефлекторная, так и гуморально обусловленная саливация околоушной слюнной железы. Характерен гипергидроз в околоушной области во время еды. Описали аурикулотемпоральный синдром французские врачи: в 1847 г. — K. Beillarger и в 1923 г. — L. Frey.

Лечение. Рекомендуются холинолитики: атропин 0,5 мг или платифиллин 5 мг 3 раза в сутки перед едой. Подкожно вводят раствор лидазы по 1 мл (64 ЕД) в течение 10—15 дней. Проводят электрофрорез лидазы или калия йодида, парафиновые аппликации, грязелечение на область околоушной железы.

Ганглиопатия поднижнечелюстного и подъязычного узлов. Клинические проявления. Проявляется крайне редко. Этиология, по-видимому, может быть различной. Обычно это локальные воспалительные процессы челюстно-лицевой локализации, травматические поражения вегетативных узлов, в частности, вследствие оперативных вмешательств.

Ганглиопатия поднижнечелюстного узла характеризуется постоянной ноющей болью в нижнечелюстной области, на фоне которой возможны пароксизмы острой боли с вегетативным компонентом продолжительностью от 10 мин до нескольких часов. Во время приступа боль иррадиирует в подъязычную область, соответствующую половину языка. Обычна гиперсаливация, реже отмечается ощущение сухости во рту. Характерно наличие болезненной точки в подчелюстном треугольнике.

При поражении подъязычного узла наблюдается сходная клиническая картина, однако боли отмечаются преимущественно в подъязычной области и иррадиируют главным образом в кончик языка. Болевая точка обычно выявляется медиальнее нижнечелюстного гребешка.

Чаще встречается сочетанное поражение обоих вегетативных ганглиев. Локализация болевых ощущений зависит от преимущественного поражения одного или другого узла. Связь болевых ощущений с приемом пищи не прослеживается. В процессе заболевания могут проявиться дистрофические изменения слизистой оболочки в передних *Уз* языка по типу десквамативного глоссита, возникают расстройство вкуса, повышенная мышечная утомляемость языка. Обычны психоэмоциональные расстройства, ипохондрическая фиксация.

Лечение. Необходима санация полости рта (осложненный кариес зубов, парадонтит, патология слюнных желез). Проводят патогенетическое лечение: холинолитики (прежде всего ганглиоблокаторы), антигистаминные и десенсибилизирующие средства, биостимуляторы, сосудорасширяющие препараты. Дополнительное лечение: НПВС (индометацин и т. п.), транквилизаторы, антидепрессанты, физиотерапия.

Общие рекомендации по лечению вегетативных прозопалгии. При всех указанных в этом разделе формах вегетативной прозопалгии в случаях невралгических приступов показано применение карбамазепина или других противоэпилептических препаратов, которые обычно оказывают мембраностаби-

лизирующее действие и тормозят распространение импульсов из очаг; патологически высокого возбуждения. Для поддержания более длительно] ремиссии целесообразно противоэпилептические препараты менять чере каждые 5—6 мес, иногда приходится прибегать к их комбинации. При непа роксизмальных (перманентных) лицевых болях противоэпилептически средства обычно неэффективны. В таких случаях применяются НПВС. И. аналгезирующее действие усиливается при приеме антидепрессантов, тран квилизаторов, барбитуратов, антигистаминных средств, проведении физио терапевтических методов лечения.

28.3.3. Другие прозопалгии

Холодовая лицевая боль. Клинические появления. Значитель ная по интенсивности боль в лобно-глазничной области всегда провоциру ется охлаждением головы или шеи. Охлаждение может быть следствием пре бывания на морозе, купания в прохладной воде. Иногда болевой присту1 можно спровоцировать употреблением холодных напитков или мороженого Для уточнения диагноза может быть существенно сопоставление информа ции, полученной при допплеросонографии и особенно при тепловизионнол обследовании в периоды нормального самочувствия больного и во врем* приступов прозопалгии. H. Wolf (1981) и И.Д. Стулин (1891) объясняют воз никновение холодовой лицевой боли спазмом ветвей сонных артерий в связ! С повышенной чувствительностью к холоду рецепторов каротидных синусов которые с обеих сторон прилежат к гортани. После прекращения охлаждени боль исчезает через 15—20 мин. Одновременно нормализуются и данньк ультразвукового и термографического исследования.

Лечение. Назначают спазмолитики, анальгетики, тепловые процедуры С целью профилактики желательно избегать охлаждения и употребления ох лажденных напитков, мороженого.

Болевая дисфункция височно-нижнечелюстного сустава (синдром Костена) Височно-нижнечелюстной сустав участвует в жевании, глотании, артикуляции. Чувствительная иннервация его осуществляется главным образом ветвями тройничного нерва, однако участие в этом процессе принимают и веточки малого затылочного нерва, а также блуждающего нерва, анастомозирующего с ветвями языкоглоточного нерва. Движения нижней челкхлт обеспечивают главным образом жевательные мышцы, иннервируемые двигательной порцией третьей ветви тройничного нерва. Особенности иннервации сустава обусловливают характер ирритации боли.

Поражение сустава провоцируется неправильным зубным прикусом, патологией зубов, пародонта, травмой, воспалительными процессами в зубочелюстной системе, при которых неравномерно распределяется жевательная нагрузка. Причиной болей в височно-нижнечелюстном суставе может бьгп патологическая перегрузка жевательных мышц, их спастическое состояние сопровождающееся ишемией, дегенеративные изменения в суставе, артроз смещение при этом суставной головки или диска назад, ведущее к сдавленик капсулы сустава. Развитию органических изменений в суставе может способствовать длительное напряжение жевательных мышц в связи с психоэмоциональными расстройствами, бруксизмом [Крестина А. Д., 1991].

Клинические проявления. При синдроме Костена характернь постоянные боли в области височно-нижнечелюстного сустава, усиливаю-

щиеся при приме пищи, разговоре. Боль иррадиирует в ухо, висок, в поднижнечелюстную область, в шею. При движениях нижней челюстью возможно пощелкивание, хруст в суставе, иногда ограничения движений нижней челюсти. Возможности открывания рта ограничены, при этом отмечается смещение нижней челюсти в сторону. Если рот закрыт, пальпация сустава обычно безболезненна, однако болезненными могут быть жевательные мышцы, особенно латеральная крыловидная мышца. Болевая чувствительность кожи лица и слизистой оболочки рта не изменена. На ЭМГ обычно выявляется асимметрия активности жевательных мышц.

Лечение. Необходимо выяснить причину болевой дисфункции височно-нижнечелюстного сустава и принять возможные меры к ее устранению. Обычно показано стоматологическое лечение, устранение нарушений прикуса, выполнение специальных упражнений, направленных на релаксацию жевательных мышц, их новокаиновая блокада. Из лекарственных средств целесообразны диазепам (седуксен, сибазон, реланиум), миорелаксанты (мидокалм, баклафен), НПВС, антидепрессанты. Показаны массаж лица, иглорефлексотерапия, физиотерапия.

Глоссалгия, стомалгия. В возникновении почти постоянных болей и парестезии в языке и слизистой оболочке рта играют роль местные и общие причинные факторы. Местные причины разнообразны (механические, физические, химические), среди них — раздражение слизистой оболочки полости рта острыми краями дефектных зубов, некачественными протезами, отложениями зубного камня. Причиной чувства дискомфорта, болевых ощущений во рту может быть гальваноз — разные металлы, используемые при протезировании, а также аллергические реакции на зубные протезы из акриловой пластмассы, полная или частичная адентия, стертость зубов, последствия послеинъекционных осложнений, травматичного удаления зубов, заболевания слизистой оболочки рта (кандидоз, красный плоский лишай).

Многие авторы первостепенное значение при стомалгии, глоссалгии придают заболеваниям пищеварительной системы (хронический гастрит, энтероколит, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, гепатохолецистит). Возможной причиной стомалгии, глоссалгии считают также сахарный диабет, климакс. В таких случаях нарушения соматовисцеральной импульсации воздействуют на структуры тригеминальной системы, имеющей непосредственное отношение к иннервации языка, что сказывается повышением его сенсорной возбудимости. Проявление болевых ощущений в языке и слизистой оболочке полости рта могут провоцироваться психотравмирующими ситуациями [Винокурова В. Д. и др., 1991J.

Характерны боли и парестезии (жжение, саднение, распирание) при глоссалгии — в языке, при стомалгии — в деснах, слизистой оболочке полости рта, иногда и глотки. Степень выраженности этих ощущений может быть различной (иногда они мучительны) и меняется в течение суток. Патогномонично для стомалгии и глоссалгии снижение или полное исчезновение болевых ощущений во время еды. Чаще они проявляются в возрасте 35—55 лет, иногда возникают и у детей.

Лечение. Проводят санацию полости рта, лечение заболеваний пищеварительного тракта, назначают седативные средства, транквилизаторы, антидепрессанты, применяют иглорефлексотерапию, психотерапию.

Глава 29
ВЕРТЕБРАЛГИИ И ПАРАВЕРТЕБРАЛГИИ

29.1. Общие положения

В МКБ-10 все формы патологии позвоночника обозначаются как дорсо патии (M40—M54), которые дифференцируются на деформирующие дорсо патии (M40—M43) и спондилопатии (M45—M49). Одним из наиболее распро страненных проявлений дорсопатий считают сопряженные с ними боли дорсалгии, или вертебралгии, которые могут проявляться на всех уровнях по звоночника. В зависимости от их локализации они обозначаются как церви калгии, торокалгии, люмбалгии, сакралгии, кокцикалгии или кокцикодени*

Различные варианты дорсалгии являются одной из наиболее частых жа лоб, с которыми пациенты обращаются к невропатологу или ортопеду. В раз ные периоды жизни боли в позвоночнике и в паравертебральной области ис пытывают 80 % людей. Дорсалгии являются одним из ведущих признаке большинства вертеброгенных синдромов, которые могут быть обусловлен] как врожденными аномалиями, так и приобретенной патологией позвоноч ного столба, его связочного аппарата, мышц, а также спинномозговых кореш ков и нервов. Боли и другие неврологические проявления в позвоночнике паравертебральной зоне возникают в связи с деформациями позвоночник (патологические формы сколиоза, кифоза, лордоза, спондилолистез и др.), де генеративными изменениями в позвонках, межпозвонковых дисках и в дуге отростчатых суставах, утолщением желтой связки, оссификацией связочног аппарата и суставов позвоночника, сужением позвоночного канала, воспали тельными изменениями в структурах, расположенных в нем, травматически поражением позвоночника и сопряженных с ним тканей, опухолями позвои ков, опухолями внутрипозвоночной и паравертебральной локализации. Дор салгии могут быть сопряжены с чрезмерным напряжением паравертебрал! ных мышц, с патологией тканей плечевого и тазового пояса, деформацие конечностей, с развитием вторичных вегетативных расстройств и трофичс ских нарушений.

Все это определяет большое многообразие вертеброгенных синдромов, сс провождающихся прежде всего болезненностью и болью, которая може быть локальной, но нередко иррадиирует в зоны определенных дерматомо] миотомов, склеротомов.

Боль и обусловленное ею рефлекторное напряжение паравертебральнь мышц ведут к вторичным компенсаторным изменениям конфигурации позве ночника, к ограничению объема движений. К тому же рефлекторное напряж* ние мышц может обусловить развитие туннельных синдромов, раздражение ил сдавление при этом периферических нервных структур, сосудов, сосудисто нервных пучков и возникновение признаков радикалгии, плексалгии, неврош тии, болей в зоне иннервации определенных периферических нервов. Возш кающее при этом поражение структур периферической нервной системы мож< сопровождаться парезом или параличом иннервируемых ими мышц, наруш< нием чувствительности и трофики тканей в соответствующем участке тела.

Среди причин болей в позвоночнике наиболее распространен и известе остеохондроз, основные сведения о котором, а также о неврологических ра<

стройствах при нем, о возникающих в связи с ним тоннельных синдромах отражены в главе 36. Но обусловленные остеохондрозом болевые синдромы далеко не исчерпывают все многообразие вертебралгии. В связи с этим ниже излагается краткая информация о некоторых заболеваниях и поражениях позвоночника, обычно сопровождающихся перманентной или периодической болью.

29.2. Анкилозирующий спондилоартрит

Анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева, болезнь Штрюмпеля—Мари—Бехтерева) проявляется с юношеских лет или несколько позже, значительно чаще (в 10 раз) у лиц мужского пола.

Клинические проявления. Первыми признаками заболевания могут быть утомляемость, тупая монотонная боль, чувство дискомфорта, скованности в спине ("усталая спина", "утренняя тугоподвижность спины"), ослабевающие при физической активности. Затем боли в позвоночнике усиливаются и приобретают перманентный характер. Упорные боли в позвоночнике ("болезненная спина") чаще локализуются на нижнегрудном и верхнепоясничном уровне, а также в области крестцово-подвздошных сочленений; их сопровождает рефлекторное напряжение мышц спины, нарастающее ограничение подвижности позвоночника из-за болей, а позже — и в связи с прогрессирующим анкилозирующим процессом, приводящим с годами к обездвиженности.

Со временем в связи с развитием анкилоза реберно-позвоночных суставов появляется и постепенно нарастает ограничение экскурсии грудной клетки при дыхании. В далеко зашедшей стадии заболевания позвоночник практически обездвижен, исчезает поясничный лордоз, усиливается грудной кифоз. Возможна фиксация головы в положении наклона вперед. Анкилоз тазобедренных суставов может привести к их стойкой сгибательной контрактуре, компенсируемой сгибанием ног в коленных суставах. За темпом нарастания признаков заболевания можно следить, контролируя рост больного, объем движений позвоночника, экскурсии грудной клетки при дыхании, для этого можно пользоваться тестами Шобера, Зацепина и др.

На спондилограммах в ***I стадии*** заболевания костная патология не выявляется; во ***// стадии*** отмечаются смазанность субхондрального слоя межпозвонковых (межпозвоночных) дисков и крестцово-подвздошных сочленений, сужение суставных щелей, первые признаки окостенения связочного аппарата, образование костных разрастаний — ***синдесмофитов,*** которые со временем образуют перемычки между соседними позвонками, ***синартрозов,*** представляющих собой непрерывное соединение костей с помощью плотной волокнистой соединительной ткани (синдесмоз), хрящевой (синхондроз) или костной ткани (синостоз), деформации крестцово-подвздошных сочленений, характерные для ***сакроилеита,*** а в последующем и их облитерация за счет окостенения этих суставов; в ***/// стадии*** соседние позвонки соединены костными скобками, щели в дугоотростчатых суставах отсутствуют, развивается остеопороз тел позвонков; в ***IVстадии —- синдром бамбуковой палки,*** при котором на спондилограммах выявляется выраженное разрежение и порозность тел позвонков (их остеопороз) в сочетании с обызвествлением связочного аппарата и межпозвонковых дисков.

На раннем этапе анкилозирующего спондилита, главным образом до появления рентгенологических признаков анкилоза межпозвонковых суставов, возможны субфебрилъньная температура тела, общее недомогание, повышенная утомляемость, анорексия, снижение массы тела.

В дальнейшем развивается костная и хрящевая патология, которой могут сопутствовать ***поражения глаз*** (хронические рецидивирующие воспалительные поражения глаз — ирит, иридоциклит, увеит, эписклерит — ***синдром Гриньоло),*** сердца, сосудов. Ревматоидный фактор обычно отсутствует, СОЭ увеличена, имеется четкая связь анкилозирующего спондилоартрита с антигеном гистосовместимости HLA-B27. В поздней стадии заболевания вследствие остеопороза позвонков может возникнуть их компрессионный перелом, обычно сопровождающийся усилением боли, с возможным развитием спинномозговой патологии, частые осложнения — дыхательная и сердечно-сосудистая недостаточность, пневмония. Описал заболевание в 1893 г. под названием "одеревенелость позвоночника" В.М. Бехтерев (1857—1927), а в 1897 г. — немецкий невропатолог A. Strumpel (1853—1925) и французский невропатолог P. Marie (1853-1940).

Боли в спине, прежде всего в тораколюмбальном отделе, при анкилозируюшем спондилоартрите проявляются рано, когда на спондилограммах характерные для этого заболевания признаки отсутствуют, что в значительной степени затрудняет его раннюю диагностику. Вместе с тем современные методы лечения (НПВС, кортикостероиды, физиотерапия, ЛФК) эффективны (существенно сдерживают темп развития болезни) лишь при условии применении их на раннем этапе заболевания.

Диагностика. Относительно ранней диагностике анкилозирующего спондилоартрита и дальнейшему контролю за динамикой его развития способствуют многие симптомы и тесты. Так, уже в ранней стадии болезни обычно возникает болезненность при пальпации реберно-позвоночных суставов ***(симптом Зацепина).*** Определенную значимость в диагностике болезни имеет ***проба Верщаговского.*** Проверяя ее, врач должен встать позади больного, погружая свои ладони между подвздошным гребнем и краем реберной дуги. В случае характерного для анкилозирующего спондилита рефлекторного напряжения мышц врач ощущает их сопротивление.

При ограничении подвижности грудной клетки в связи со слабостью дыхательных мышц во время попытки сделать глубокий вдох возникает напряжение передней группы мышц шеи, выполняющей при этом вспомогательную роль ***(симптом Богданова).*** Если при максимальном выдохе грудная клетка плотно перевязывается ниткой, то в норме при последующем глубоком вдохе нитка рвется (отрицательный симптом нитки); при анкилозирующем спондилоартрите в связи с ограничением дыхательной экскурсии грудной клетки разрыва нитки не происходит ***(положительный симптом нитки).*** Для выявления степени ограничения подвижности позвоночника у больного, находящегося в положении стоя, могут быть проверены симптомы Отта и Шобера. При выявлении ***симптома Отта*** от остистого отростка Суц отмеряют вниз 30 см, на концах возникающего таким образом отрезка прямой на кожу наносят метки. При максимальном сгибании позвоночника расстояние между метками в норме увеличивается на 4—6 см, при анкилозирующем спондилоартрите оно остается почти неизменным. Для проверки ***симптома Шобера*** от остистого отростка Ly отмеряют вверх 10 см, концы возникающего отрезка прямой помечают метками на коже. При максимальном сгибании позвоноч-

ника расстояние между этими метками увеличивается на 4—5 см, при анкилозирующем спондилоартрите оно почти не меняется.

На выраженное анкилозирование позвоночника указывает ***симптом Форестье:*** если стоящий человек касается пятками и лопатками вертикальной плоскости, он может касаться ее и затылком. При анкилозирующем спондилите сделать это ему не удается и расстоянием межу затылком и плоскостью может достигать 15 см и более.

29.3. Синдром Рейтера

Высокая степень связи с антигеном гистосовместимости HLA-B27 свойственна также синдрому Рейтера.

Клинические проявления. Для синдрома характерна прежде всего триада: реактивный негнойный артрит иммунной природы, конъюнктивит или увеит, уретрит. При этом обычны недомогание, лихорадка, снижение массы тела. Поражение опорно-двигательного аппарата проявляется болью в позвоночнике, которая может быть обусловлена воспалением сухожилий в местах их прикрепления (тендовагинит, фасцит), спазмом мышц, острым сакроилеитом, артритом дугоотросчатых суставов позвоночника. Асимметричные проявления артрита часто отмечаются в суставах ног: коленных, голеностопных, плюснефаланговых, межфаланговых, могут поражаться также запястья и пальцы рук. Часто боль в суставах, обычно коленных, сочетается с выпотом в их полости. Нередко появляется дактилит ("сарделькообразный" палец) — диффузное опухание одиночного пальца на кисти или стопе. Возможны также поражения слизистых оболочек, кожи (язвы, кератодермия), ногтей (желтоватый цвет дистальных отделов ногтей), нарушения сердечной проводимости, недостаточность аортального клапана, плевролегочные инфильтраты, признаки поражения центральной и периферической нервной системы. Синдром описал в 1916 г. немецкий терапевт Н. Reiter (1881 —1969).

29.4. Сакроилеит

Клинические проявления. Выраженные и длительные боли и болезненность в области крестца могут быть обусловлены сакроилеитом — воспалением или травматическим поражением крестцово-подвздошного сочленения с явлениями деструкции составляющих его тканей. Может быть следствием анкилозирующего спондилоартрита, бруцеллеза, осложненных родов. При этом характерны ограничение двигательной активности, болезненность при давлении на крестцово-подвздошное сочленение сзади ***(симптом Раймиста)*** или спереди — через переднюю брюшную стенку ***(симптом Бэра).***

Диагностика. При диагностике сакроилеита могут быть проверены ***симптомы Макарова,*** которые характеризуют: 1) болезненность при поколачивании в зоне крестцово-подвздошных сочленений; 2) болезненность в области крестцово-подвздошных сочленений при разведении и сведении рывком выпрямленных ног у лежащего на спине обследуемого.

Способствовать диагностике сакроилеита могут и диагностические ***тесты Кушелевского,*** предложенные отечественным терапевтом Б.П. Кушелевским

(1890—1976): 1) болезненность в области крестцово-подвздошных сочленений при "разведении" гребней подвздошных костей, т. е. при "растяжении" таза у больного, лежащего на спине; 2) болезненность в области пораженного крестцово-подвздошного сочленения при резком надавливании обследующим сверху на подвздошную кость больного, лежащего на боку на жесткой кушетке, т. е. при "сжатии" таза; 3) если больной лежит на спине и при этом одна нога его отведена и голень ее свисает с кушетки, то при надавливании обследующим одной рукой на бедро этой ноги и одновременном "отведении" другой рукой крыла подвздошной кости на противоположной стороне в области пораженного крестцово-подвздошного сочленения возникает боль.

Английский врач Д. Меннел (J. Mennel, род. в 1880 г.) для диагностики спондилоартрита и сакроилеита предложил следующие тесты: 1) больной лежит на кушетке на боку, при этом нога, оказавшаяся внизу, согнута, другая нога выпрямлена. Если при этом резко потянуть за выпрямленную ногу, то при сакроилеите на стороне этой ноги, в области крестцово-подвздошного сочленения возникает резкая боль; 2) больному, лежащему на животе, одной рукой фиксируют таз, другой поднимают согнутую в коленном суставе ногу; при этом на стороне сакроилеита возникает боль; 3) больному с предполагаемым спондилоартритом, лежащему на животе с вытянутыми ногами, рукой фиксируют позвонки выше предполагаемого места поражения позвоночника; если при этом поднимать одну или обе ноги, то в области поврежденного позвонка возникает боль; 4) дифференциально-диагностический признак патологии крестцово-подвздошного сочленения и пояснично-крестцовой области: больной лежит на боку, обхватив руками оказавшуюся ниже ногу, согнутую в тазобедренном и коленном суставах; врач захватывает другую ногу (одна рука его при этом на надколеннике, другая — на ягодичной области) и разгибает ее в тазобедренном суставе; при наличии патологии в крестцово-подвздошном сочленении больной испытывает сильную боль; если боль умеренная, но усиливается при освобождении больной ноги, которую он фиксирует, то это указывает на локализацию патологического процесса в пояснично-крестцовой области; 5) больной лежит на спине с согнутыми в тазобедренном и коленном суставах ногами; врач, надавливая на латеральную сторону одного, а затем другого коленного сустава, попеременно поворачивает нижнюю часть туловища в обе стороны, при этом возникает боль на стороне сакроилеита.

Появление выраженной боли в подвздошно-крестцовом сочленении на стороне сакроилеита у больного, стоящего на стуле и пытающегося при этом опустить ниже уровня сиденья ступню ноги, известно как ***симптом Форгюсона.*** Когда пациент, сидящий на стуле, кладет ногу на ногу, в случае если на стороне оказавшейся сверху ноги имеется сакроилеит, возникает выраженная боль в области соответствующего крестцово-подвздошного сочленения ***(симптом Собразе).***

При давлении на пятку выпрямленной, отведенной и при этом ротированной кнаружи ноги лежащего на спине больного в случае наличия на стороне этой ноги проявлений сакроилеита в области соответствующего крестцово-подвздошного сочленения возникает резкая боль ***(симптом Лаже —*** описал французский врач M. Laguer).

При резком переходе пациента из положения лежа на спине в положение сидя с вытянутыми ногами, на стороне сакроилеита возникает выраженная боль в области соответствующего крестцово-подвздошного сочленения ***(симптом Леррея*** — описал французский врач J. Larrey).

29.5. Остеопороз позвоночника

В последнее время большое внимание уделяется остеопорозу, который является распространенным признаком нарушения микроархитектоники костей со снижением их прочности и увеличением риска переломов. Остеопороз выявлен у 75 млн человек, проживающих в странах Европы, США и Японии [Дума С. Н. и др., 1999]. Он выявляется у '/з женщин в климактеричеком периоде и более чем у половины лиц в возрасте 75—80 лет. Последствия остеопороза в виде переломов позвоночника и трубчатых костей обусловливают весьма значительное увеличение заболеваемости с временной нетрудоспособностью, инвалидности и смертности среди лиц пожилого возраста. При этом лишь в 40 % случаев остеопороз может быть объяснен инволюцией организма, т. е. его старением. Им чаше болеют женщины.

Этиология, Возможная причина остеопороза — гормональный дисбаланс, в частности дефицит эстрогенов в менопаузе или при кастрации в процессе больших гинекологических операций, а также недостаток кальция в пище, голодание, гиподинамия, курение, злоупотребление алкоголем, заболевания желудочно-кишечного тракта.

Классификация. Классификация Российской ассоциации по остеопорозу (1997), основанная на этиологических и патогенетических признаках, включает следующие разделы.

А. Первичный остеопороз: 1) постменопаузный; 2) сенильный 3) ювенильный; 4) идиопатический.

Б. Вторичный остеопороз: 1) при заболеваниях эндокринной системы, таких как эндокринный гиперкортицизм (болезнь и синдром Иценко—Кушинга), тиреотоксикоз, сахарный диабет, гипопитуитаризм или полигландулярная эндокринная недостаточность; 2) при ревматических заболеваниях (ревматический артрит, системная красная волчанка); 3) при заболеваниях желудочно-кишечного тракта (редуцированный желудок, мальабсорбция, хронические заболевания печени); 4) при заболеваниях почек (хроническая почечная недостаточность, почечный канальцевый ацидоз, синдром Фанкони); 5) при заболеваниях крови (миеломная болезнь, талассемия, системный мастоцитоз, лейкозы и лимфогранулематозы); 6) при других заболеваниях и состояниях (длительная ортопедическая иммобилизация, овариэктомия, хронические обструктивные болезни легких, алкоголизм, нервная анорексия, нарушения питания, трансплантация органов); 7) при генетически обусловленных состояниях и болезнях (несовершенный остеогенез, синдром Марфана, синдром Эндерса—Данлоса, гомоцистинурия и лизинурия); 8) при применении некоторых медикаментов: кортикостероидов, противосудорожных средств, иммунодепрессантов, агонистов гонадотропин-рилизинг-гормона, антацидов, содержащих алюминий.

Частой причиной остеопороза тел позвонков и их деформации является генерализованная ***гормональная остеопатия*** — следствие гормонального дисбаланса, при котором особенно значимо первичное или вторичное снижение функции половых желез и обусловленный этим дефицит эстрогенов у женщин, андрогенов у мужчин. Половые гормоны способствуют удержанию костными депо солей кальция и фосфора и стимулируют остеопластическую функцию.

Нередко гормональная спондилопатия развивается у женщин, подвергшихся кастрации при больших гинекологических операциях ***(кастрационный синдром).*** Гормональная спондилопатия может проявляться в период менопаузы, реже при тиреотоксикозе, гиперкортицизме, длительном лечении кортикостероидами, при акромегалии, гипогонадизме, гиподинамии, голодании. Остеопороз позвонков иногда возникает и в связи с заболеваниями желудоч-

но-кишечного тракта, ведущими к нарушению всасывания кальция, мож быть следствием онкологических заболеваний, прежде всего миеломной б лезни, а также проявлением сенильного процесса (сенильный остеопороз

Клинические проявления. При гормональной спондилопатии х рактерные признаки остеопороза позвонков (при спондиографии) раньше чаще выявляются в нижнегрудном и верхнепоясничном отделах позвоно ника, на этом же уровне обычно проявляются боли и возникают компресс онные переломы позвонков, приводящие к кифозированию позвоночник

Основной жалобой больных с остеопорозом является боль в спине. Бо может быть эпизодической в связи с неловким движением или с подняти тяжести. Часто пациенты предъявляют жалобы на утомляемость и ноющ боли в спине после вынужденного пребывания в фиксированном положен] или при ходьбе, чувство тяжести между лопатками и ниже, необходимое многократного отдыха в течение дня в положении лежа. Реже встречают жалобы на боли в суставах, нарушение походки, хромоту. Прием нестерои ных противовоспалительных средств (НПВС) не купирует болевой синдрс

Особенно выраженные боли в спине при остопорозе отмечаются при вс никновении патологического компрессионного перелома позвонков или частичного надлома с периостальным кровоизлиянием и механическим едг лением прилежащих тканей. При компрессионном переломе позвонков уровне перелома формируется кифоз и отмечается напряжение лараверте ральных мышц, сопровождающееся постоянной болью в спине.

Боль в позвоночнике может иррадиировать по спинномозговым нервал соответствующие метамеры тела. Через 1—2 нед боли стабилизируются, а тем постепенно уменьшаются в течение 2—3 мес.

Компрессионные переломы позвонков и происходящая при этом дефс мация позвоночника ведут к уменьшению длины тела больного. Формир вание при этом патологического кифоза может стать причиной деформац межпозвоночных суставов, иногда приводит к давлению реберных дуг гребни подвздошных костей. Все это ведет к поддержанию болевого синдр ма. Больные имеют характерную походку: идут медленно, осторожно, с тг дом поднимаются по ступенькам. Возможны опоясывающая боль, жалобы боль во всех костях.

Большинство больных жалуются на снижение трудоспособности. П этом обычны ухудшение качества жизни, обусловленные этим эмоциона/ ные расстройства, возможна депрессия.

На спондилограммах при выраженной гормональной спондилопатии в является отчетливая порозность тел пораженных позвонков и их дефорь ция; при этом характерны снижение высоты и зауженность "талии" тел г звонков ("катушечные", "рыбьи" позвонки). Подробное описание рентге* логической картины при гормональной спондилопатии в 1963 г еде; отечественный рентгенолог С.А. Рейнберг,

29.6. Спондилоартроз и спондилоартрит

Нередкой причиной болей в суставах, в частности в суставах позвончни являются дегенеративные изменения в них по типу остеоартроза, который рактеризуется "изнашиванием" суставного хряща с последующими костны

разрастаниями по краям суставных поверхностей. Остеоартроз чаше проявляется у пожилых людей, но может выявляться в любом возрасте, нередко его развитие провоцируется травмой, хроническими воспалительными заболеваниями и врожденными дефектами суставов. При этом чаще поражаются межфаланговые, тазобедренные, коленные суставы и дугоотростчатые межпозвонковые суставы на шейном и поясничном уровнях. В последнем случае речь идет о спондилоартрозе, проявления которого обычно возникают на фоне признаков генерализованного остеоартроза.

Клинические проявления. При ***спондилоартрозе*** больные жалуются на боли в соответствующем отделе позвоночника, усиливающиеся при движениях и сопровождающиеся тугоподвижностью и ограничением объема движений. В покое боли обычно уменьшаются. Интенсивность боли часто не соответствует выраженности изменений на спондилограмме. Эти изменения, характерные для остеоартропатии, в шейном и поясничном отделах позвоночника иногда ведут к сужению позвоночного канала с развитием спондилогенной миелопатии, воздействуют на нервные корешки, спинномозговые нервы, корешки конского хвоста, что может повысить интенсивность болевого синдрома. Влияние проявлений спондилоартроза на корешковые сосуды может обусловить развитие ишемии соответствующих спинальных корешков и спинномозговых нервов; если же подвергающийся компрессии сосуд оказывается корешково-медуллярной артерией, возможно и развитие дисциркуляторной миелопатии.

Упорные длительные боли в позвоночнике, ограничивающие его подвижность, могут быть следствием ревматического артрита позвоночника ***{спондилоартрит).*** Возникает он обычно на фоне распространенного артрита (полиартрита) и не сопровождается развитием межпозвонковых перемычек, при этом нередко поражаются дугоотросчатые суставы на шейном уровне и атлантоосевой сустав, возможно развитие синовита атлантозатылочных суставов. Эти проявления спондилоартрита характеризуются прежде всего болями в шейно-затылочной области, ригидностью шейных мышц, ограничением подвижности головы. Возможно развитие множественного переднего спондилолистеза шейных позвонков, повреждение поперечной связки атланта, смещение его кпереди на осевой позвонок (атлантоосевой подвывих). При этом может постепенно или внезапно развиться опасное для жизни больного расстройство функций верхнешейного отдела спинного мозга, обычно сопровождающееся появлением признаков бульбарного синдрома.

Спондилоартрит верхнешейного отдела, возникающий чаще у детей на фоне инфекционных заболеваний и нередко являющийся осложнением воспаления придаточных пазух носа (синусита), известен как ***болезнь Гризеля,*** или ***кривошея Гризеля.*** Для этой формы спондилоартрита характерно поражение сочленения между атлантом и зубом осевого позвонка. Проявляется она резкой болью и болезненностью в верхней шейной области, а также противоболевой контрактурой мышц, прикрепляющихся к атланту. При этом обычно возникает подвывих атлантозатылочного сочленения, формирование контрактуры мышц шеи, *возможно увеличение заглоточных лимфатических узлов.* Характерно развитие стойкой спастической кривошеи, при которой голова наклонена в сторону очага поражения и слегка ротирована в противоположном направлении. Описал кривошею в 1930 г. французский хирург P Grisel.

Выраженные боли в верхнешейном отделе позвоночника, вынуждающие больного фиксировать голову, а иногда и придерживать ее руками, характер-

ны для ***синдрома Руста.*** При этом возможны также сопровождающиеся интенсивной болью признаки невралгии или неврита языкоглоточного и затылочных нервов. Вовлечение в процесс добавочного нерва может обусловить синдром спастической кривошеи. Причиной синдрома Руста является поражение двух верхних шейных позвонков туберкулезной инфекцией (болезнь Руста), сифилисом, ревматизмом, метастазами раковой опухоли. На спондилограммах и при МРТ-сканировании могут быть выявлены соответствующие этиологическому фактору изменения в верхних шейных позвонках, иногда и в затылочной кости. Описал синдром в 1834 г. немецкий хирург K. Rust (1775—1840).

Туберкулезный спондилит (болезнь Потта) чаще проявляется на грудном уровне. Характеризуется локальной болезненностью, тупой болью в спине, рефлекторным напряжением продольных мышц спины ***{симптомом "вожжей'),*** кифозом позвоночника, приводящим к формированию остроугольного горба (gibbus) в сочетании с деформацией на его уровне ребер. Последнее обстоятельство может вести к нарушениям дыхания и сердечной деятельности. В запущенных случаях возможно формирование натечников, свищей, перифокального абсцесса. Характерный для туберкулезного спондилита симптом "вожжей", или *симптом Корнева* (рис. 29.1), выявляется при сгибании позвоночника, а также при поколачивании по остистым отросткам. Симптом считается положительным, если возникает напряжение продольных мышц, контурирование мышечных тяжей, направляющихся от пораженного позвонка к лопаткам (симптом Корнева). Симптом является ранним признаком

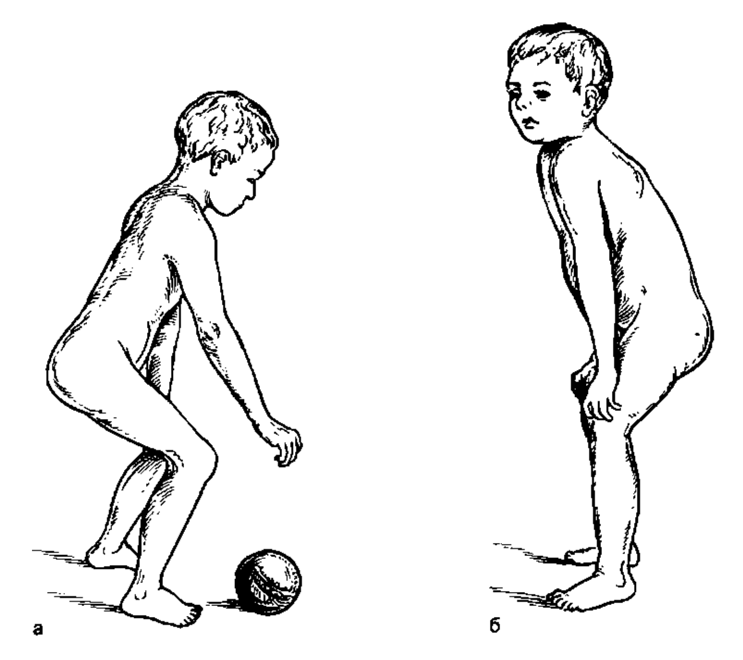


Рис. 29.**1.** Ребенок с туберкулезным спондилитом [по П. Г Корневу].

а — поза больного при попытке поднять предмет с пола; б — переход из положения сидя в положение стоя.

туберкулезного поражения нижних грудных и поясничных позвонков. Описал его отечественный хирург П.Г Корнев (1883—1974).

При туберкулезном спондилите на уровне очага поражения позвоночник фиксирован, при этом лежащий на спине больной из-за болей в позвоночнике не может согнуться или прогнуться назад, опираясь о постель затылком и пятками *(симптом Ангелеску).*

На спондилограмме тела пораженных туберкулезной инфекцией позвонков сплющены, особенно спереди, отмечаются их деструкция, остеопороз, иногда на том же уровне оссификация связочного аппарата позвоночника. Туберкулезный спондилит может сочетаться с туберкулезным поражением других костей и суставов, а также с легочным туберкулезом. Возможны признаки поражения спинного мозга, в частности пирамидной недостаточности. Описал туберкулезный спондилит в 1779 г. английский хирург P. Pott (1714—1788).

Значительное сходство с туберкулезным спондилитом имеет ***бруцеллезный спондилит.*** При нем чаще страдает поясничный отдел позвоночника, реже — грудной и еще реже — шейный. При рентгенологическом исследовании выявляется краевой очаг деструкции, как правило, в переднебоковом участке тела позвонка. Межпозвонковый диск на уровне очага поражения неравномерно сужен. Вокруг очагов деструкции со временем формируется диффузный остеосклероз. На уровне поражения, а иногда выше и ниже его, образуются клювовидные костные выросты, соединяющие тела соседних позвонков. Поражение грудного отдела иногда сопровождается формированием перифокального абсцесса, который имеет по сравнению с туберкулезным абсцессом меньшие размеры, более уплощенную форму и меньшую плотность [Щербак Ю. Ф., Жарков П. Л. 1991].

29.7. Эпидуральный спинальный абсцесс

Большую опасность для больного представляет развитие эпидурального абсцесса, обычно обусловленного туберкулезным спондилитом или гематогенным заносом инфекции (чаще стафилококков), из любого гнойного очага в организме (рис. 29.2).

Клинические проявления. Отмечаются выраженная локальная боль, болезненность при пальпации и перкуссии позвоночника на уровне его поражения, ограничение его подвижности, напряжение паравертебральных мышц. При этом возможны покраснение и отечность, болезненность мягких тканей над эпидуральным абсцессом. Боль усиливается, если при эпидуральном абсцессе в процесс вовлекаются спинномозговые корешки и спинномозговые нервы. Боли в таких случаях иррадиируют в соответствующие пораженным периферическим нервным структурам сегменты тела (дерматомы, миотомы, склеротомы).

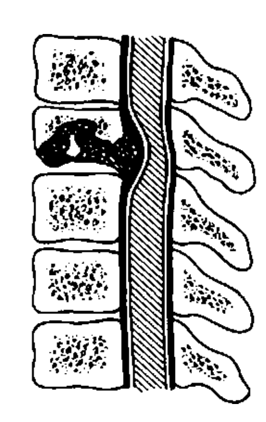


Рис. 29.2. Туберкулезный спондилит. Сдавление спинного мозга эпидуральным абсцессом.

Обычны гипертермия, лейкоцитоз в крови, высокая СОЭ, возможна клиническая картина сепсиса. Осложнением эпидурального абсцесса может быть развитие вторичного гнойного менингита или менингомиелита.

Лечение. Больному с эпидуральным абсцессом показаны нейрохирургическая операция с целью удаления абсцесса, применение антибиотиков.

29.8. Синдром плоского позвонка

Клинические проявления. Локальная боль и болезненность в позвонке, проявляющаяся обычно у детей в 4—9-летнем возрасте, может быть единственной жалобой при ***болезни Кальве,*** или ***синдроме плоского позвонка —*** следствии остеопатии его тела. На спондилограммах при этом выявляется остеопороз центральной части тела позвонка, уплотнение замыкательных пластинок с последующим прогрессивным его уплощением (развитием платиспондилии) до 25—30 % его исходной высоты. Уплощенное тело позвонка отделено от соседних расширенными межпозвонковыми промежутками. Локальная боль и болезненность при болезни Кальве могут сочетаться с кифозом на том же уровне позвоночника с выстоянием остистого отростка пораженного позвонка. Больные из-за боли в позвоночнике становятся малоподвижными, иногда у них субфебрильная температура тела. Чаще синдром плоского позвонка проявляется на нижнегрудном или верхнепоясничном уровнях. Описал в 1925 г. французский хирург J. Calve (1875—1954). Он расценивал болезнь как проявление асептического некроза губчатой субстанции тела позвонка. В 1964 г. отечественный рентгенолог С.А. Рейнберг высказался о симптоматическом характере поражения позвонка в связи с эозинофильной гранулемой или другими болезнями.

29.9. Различные формы юношеского кифоза и кифосколиоза

Клинические проявления. Тупые упорные боли в спине, ощущение постоянного дискомфорта могут быть обусловлены обменными нарушениями в позвоночнике, ведущими к его искривлению. К такой форме патологии можно отнести умеренно выраженный фиксированный кифоз у подростков, известный как ***юношеский кифоз Гюнтца.*** На спондилограммах при этом выявляется равномерное сужение межпозвонковых дисков, клиновидная деформация тел позвонков, нарушение целостности их замыкательных пластинок, но грыжи Шморля (грыжи межпозвонкового диска в паренхиму тела позвонка), характерные для остеохондроза позвоночника, при этом отсутствуют. Описал юношеский кифоз в 1957 г. как следствие первичного фиброза межпозвонковых дисков Е. Guntz.

Юношеская "круглая " спина, или ***синдром Линдемана,*** проявляется у подростков 13—17 лет с выраженным увеличением физиологического грудного кифоза. На спондилограммах в таких случаях выявляется умеренная клиновидная деформация тел грудных позвонков и некоторая неровность замыкательных пластинок, межпозвонковые диски на том же уровне несколько рас-

ширены. С возрастом клиновидность тел позвонков постепенно уменьшается и форма их может приблизиться к нормальной, что сопровождается постепенным уменьшением степени выраженности кифоза. Описал синдром в 1931 г. немецкий ортопед M. Lindemann.

Особенно значительные деформация позвоночника и сопутствующие ей болевые ощущения характерны для юношеского остеохондропатического кифоза, известного также как ***болезнь Шейермана,*** или ***синдром Шейермана—Мау,*** который характеризуется прогрессирующим поражением тел грудных позвонков, возникающим на первом или втором десятилетиях жизни, и проявляется их клиновидной деформацией, формированием стойкого, резко выраженного кифоза или кифосколиоза с вершиной на уровне VII—X грудных позвонков. При этом возможна вторичная корешковая симптоматика, реже — признаки сдавления спинного мозга. На спондилограммах выявляется клиновидная деформация многих соседних позвонков, неровность их контуров, склерозированные грыжи Шморля в телах этих позвонков. Часто патология позвоночника сочетается с признаками вторичного прогрессирующего миопатического синдрома. Основу болезни составляет асептический некроз. Описали в 1921 г. датский ортопед H.W. Scheuermann (1877—1960) и немецкий ортопед К. Май (1890—1958).

29.10. Спондилолистез

Одной из причин деформации позвоночника, провоцирующей болевой синдром, является спондилолистез (от греч. spondylos — позвонок, olysthesis — скольжение). Смещение позвонка вперед (передний спондилолистез), редко — назад (задний спондилолистез) относительно нижерасположенного позвонка (чаще "соскальзывают" вперед позвонки Ly или L^{IV}). Позвоночник при этом может быть нестабильным и стабильным. В первом случае взаимоотношение между сместившимся и нижерасположенным позвонками зависит от позы больного. В соответствии с причинами спондилолистеза выделяют его формы: *диспластическую,* обусловленную пороком развития позвоночника; *спондилолизную* — следствие перелома от "усталости" межсуставной части дуги позвонка; *дегенеративную,* или *инволютивную,* возникающую на фоне синдрома нестабильности позвоночника; *травматическую,* обусловленную переломом суставных отростков или межсуставной части дуги; *патологическую,* вызванную некоторыми заболеваниями опорно-двигательного аппарата (болезнь Педжета, артрогрипоз и др.).

Клинические проявления. Больные часто жалуются на боль и ограничение подвижности позвоночника. Пальпация остистого отростка смещенного позвонка болезненна, а при глубокой его пальпации иногда ощущается "ступенька" обычно в связи с большим выстоянием нижерасположенного остистого отростка.

При спондилолистезе на профильной спондилограмме размер позвонка, с которого произошло соскальзывание, от линии переднего его контура до вершины остистого отростка больше соответствующего размера расположенного над ним "соскользнувшего" позвонка *{симптом Мерсера).* Кроме того, при спондилолистезе на профильных спондилограммах может быть выявлено черепицеобразное смещение остистого отростка соскальзывающего позвонка на остистый отросток позвонка, расположенного ниже. Описал под

названием *симптом "воробьиногохвоста"* отечественный ортопед Г.И. Турнер (1858-1941).

При спондилолистезе на сподилограмме в косой проекции отмечается излом вертикальной линии, проведенной через щели дугоотростчатых суставов. Формируется он в связи со смещением соскальзывающего позвонка вперед. Этот рентгенологический признак спондилолистеза известен как *симптом "излома молнии"*, или *симптом Рохлина.*

Определенное клиническое значение может иметь *симптом Чиркина:* при переднем спондилолистезе позвонка L^V и происходящем при этом смещении с крестца поясничного отдела позвоночника возникает кифотическое выстояние позвонка Тхп или Lj. При этом обычна умеренная, но почти постоянная поясничная боль.

29.11. Опухоли позвоночника

Упорная локальная боль в позвоночнике может быть следствием поражения его метастазами злокачественных опухолей, обычно рака, различной локализации. При этом чаще других опухолей в позвонки метастазирует рак молочной железы, легких, предстательной железы, почек, желудочно-кишечного тракта. Нередко позвоночник поражается при множественных миеломах или лимфомах. Упомянутые опухоли позвоночника обычно проявляются постоянной, сохраняющейся и в покое ноющей болью в спине, которая временами усиливается и проявляется в основном на уровне пораженных позвонков, однако возможна и ирритация боли по вовлекающимся в патологический процесс спинномозговым корешкам и спинномозговым нервам.

Клиническиепроявления. При метастазах рака в позвонки характерны болезненность при давлении на остистые отростки пораженных позвонков и при постукивании по ним (их перкуссии); на том же уровне возможны корешковые боли, нарастающие при движениях; кроме того, нередко повышены СОЭ и уровень щелочной фосфатазы в сыворотке крови *(синдром Вольфсона).*

Метастазы рака и саркомы в позвоночник могут инфильтрировать спинномозговые корешки, вызывать сужение позвоночного канала, сдавление спинного мозга, конского хвоста. При инфильтрации опухолью крестцового канала возникает выраженная боль в крестце, иррадиирующая в промежность — *синдром крестцовой елочки Эмдина,* описанный отечественным невропатологом и нейрохирургом П.И. Эмдиным (1883—1959).

Рентгенологические изменения при метастазах в позвоночник обычно возникают позднее их начальных клинических признаков и проявляются деструкцией тела одного или нескольких позвонков. Диагностике способствуют также радиоизотопное сканирование костей, КТ- и МРТ-исследование позвоночника.

Среди доброкачественных опухолей позвоночника чаще других встречаются гемангиомы. Гемангиома очень медленно растет из сосудов паренхимы кости, обычно в теле позвонка. При этом на спондилограмме видна характерная ячеистая структура пораженного тела позвонка, иногда его вздутие, при этом периост приподнимается, но остается сохранным. Возможны множественные гемангиомы, поражающие несколько позвонков, иногда отдаленных друг от друга.

Лечение. Хирургическому лечению гемангиомы позвонков не подлежат. Опухоль не метастазирует, но пораженные позвонки имеют склонность к патологическому перелому. В таких случаях иногда показана декомпрессия позвоночного канала.

29.12. Другие причины вертебралгии

Следствием инволюционных изменений в опорно-двигательном аппарате, в частности в позвоночнике, является *"круглая"старческая спина,* или ***синдром Форестье,*** обусловленный анкилозирующим спондилезом, проявляющимся в возрасте 60—80 лет, чаще у мужчин. При этом характерны выраженный кифоз грудного и поясничного отделов позвоночника, тупые боли в спине, выраженное ограничение подвижности позвоночника. Этот дегенеративный процесс сопряжен с гормональной перестройкой. На спондилограммах выявляется остеопороз позвонков, обызвествление связочного аппарата. Описал синдром в 1940 г. немецкий невропатолог О. Forestier.

Болью в поясничной области при разгибании позвоночника характеризуется и ***синдром Бострупа.*** Ему свойственна деформация остистых отростков позвонков, развивающаяся при чрезмерном поясничном лордозе вследствие давления их друг на друга. При этом на спондилограммах наблюдается склерозирование остистых отростков, их расширение в краниокаудальном направлении, формирование на них остеофитов, между которыми образуются ложные суставы, а иногда и сращения ***("целующиеся" остистые отростки, или феномен Бострупа).*** Есть мнение, что эта форма патологии позвоночника провоцируется физическими перегрузками. Описал синдром в 1933 г. датский рентгенолог Ch. Baastrup (1885—1950).

Локальной болью обычно сопровождается ***деформация Моркио—Брейлсфорда,*** представляющая собой одно из проявлений остеохондродистрофии: уплощение тела позвонка, заострение при этом его передней части. Возможно аналогичное поражение нескольких позвонков с формированием углового кифоза (гибуса), чаще на уровне позвонков Dxn—Lj. Описали эту форму патологии уругвайский педиатр L. Morqio (1867—1935) и английский педиатр J. Brailsford.

Остеопатия нижних поясничных и верхних крестцовых позвонков, проявляющаяся местными болями и болезненностью остистых и поперечных отростков, а также костных выступов бедренных и берцовых костей, костей стоп, без характерных рентгенологических изменений известна как ***синдром Камера.*** Описал синдром в 1951 г. итальянский ортопед G. Camera.

Редко диагностируется ***симптом "жесткой" конечной нити.*** При нем в связи с укорочением и утолщением конечной нити, возможно вследствие ее фиброза, возникает ограничение движений вверх нижнего отдела спинного мозга при наклонах туловища. При этом происходит потягивание корешков конского хвоста и появляются боли в пояснично-крестцовой области.

Боль в крестце, возникающая при резких движениях, обусловленная различными по характеру поражениями крестца, чаще его травмой, известна как ***сакродиния.***

Ноющие, мозжащие, "разъедающие" боли в копчике, иногда на их фоне пароксизмально возникающее жжение, иррадиирующие в промежность, в ягодичную область, заднюю поверхность бедер могут иметь различное про-

исхождение и обычно обобщаются единым термином — ***кокцигодиния.*** Проявляется кокцигодиния обычно после травматического повреждения копчика (при падении на копчик, при его подвывихе, в частности при осложненных родах). При этом возможны как дегенеративные изменения в хрящевом диске, соединяющем копчик с крестцом, так и раздражение находящихся здесь нервных структур. Наличие боли может вести к мышечно-тоническим реакциям и дистрофическим изменениям в области дна таза. Характерна болезненность при боковом давлении на копчик. Боль усиливается, если больной сидит или лежит на спине. Течение кокцигодинии обычно продолжительное, боли при этом трудно поддаются лечению.

Боли в позвоночнике могут быть первым признаком острой стадии ***эпидемического полиомиелита.*** При этом заболевший ребенок, а болеют полиомиелитом чаще дети, не может дотронуться губами до своих колен (поцеловать свое колено). Это признак острой стадии полиомиелита. Описал чешский педиатр Ж. Брдлик (J. Brdlik, 1883—1965). Другой признак острой стадии эпидемического полиомиелита — ***симптом Моркио:*** лежащий на спине больной может сесть из положения лежа только после предварительного сгибания ног в тазобедренных и коленных суставах, так как сесть в постели с прямыми ногами не позволяют возникающие при этом боли. Этот симптом описал уругвайский педиатр L. Morquio (1867—1935).

Острой интенсивной спонтанной болью и болезненностью в шее, напряжением шейных мышц, ограничением подвижности головы, вынужденной фиксированной ее позой проявляется шейный полирадикулоневрит в сочетании с миалгией на фоне общей инфекции, обусловленной вирусом Коксаки ***(синдром Массела—Соломона).***

Хроническая боль в шее и в затылочной области, болезненность и напряжение шейных мышц, некоторое ограничение подвижности головы наблюдаются при хронических инфекционных заболеваниях верхних дыхательных путей ***(цервикомиалгия Эрулле)*** с вовлечением в воспалительный процесс паравертебральных тканей.

Боли в позвоночнике могут быть обусловлены и ***поражением внутренних органов*** (заболевания органов грудной клетки, брюшной полости или органов таза). Боли эти обычно имеют отраженный характер. При интенсивной выраженности отраженной боли может сложиться впечатление о ее опоясывающем характере. Обращает на себя внимание, что в таких случаях отсутствует напряжение паравертебральных мышц и сохраняется обычная подвижность позвоночника.

При ***гинекологической патологии*** нередко возникают боли в пояснично-крестцовой области. Они могут быть спровоцированы менструацией, поражением маточно-крестцовой связки, в частности при эндометриозе или при опухоли матки, ее неправильном положении. При раке органов малого таза боль может быть обусловлена вовлечением в процесс нервных сплетений, тогда она постоянна и постепенно нарастает, она особенно сильная в ночное время. Лучевая терапия опухоли органов малого таза иногда ведет к усилению выраженности болевого синдрома. Боль в нижней части спины, распространяющаяся на бедра, — обычное явление для последних недель беременности.

Причиной ноющей боли в крестце при ***урологической патологии*** может быть хронический простатит, подтвержденный увеличением предстательной железы, затруднениями при мочеиспускании, учащением позывов к нему. Боль при этом может быть двусторонней или преимущественно односторон-

ней и иррадиировать в ногу на той же стороне. Интенсивные боли в поясничной области нередко являются следствием патологии почек. Особенно интенсивной бывает боль при почечнокаменной болезни, осложняющейся попаданием камня в мочеточник. В таких случаях боль приступообразная, острая, временами нестерпимая, иррадиирующая в паховую область.

29.13. Лечение

Полиморфизм этиологии и патогенеза вертебралгии и болей в паравертебральной области определяет многообразие подходов к лечению этих болей и обусловливающих их патологических процессов. В ряде случаев необходима ортопедическая помощь, это касается, в частности, туберкулезного спондилита, различных форм юношеского кифоза. При анкилозирующем спондилите и синдроме Рейтера как можно раньше следует проводить лечение НПВС, в некоторых случаях показано применение кортикостероидов. При туберкулезном спондилите на фоне строгого ортопедического режима проводится активная специфическая терапия.

Для лечения остеопороза широко применяется кальцитонин (миакальцик), иприфлавон (остеохин) в комбинации с препаратами кальция и витамина D. Следует отметить, что кальцитонин обладает и анальгетическим действием, которое не зависит от его влияния на резорбцию костной ткани, так как уменьшение болевых ощущений происходит еще до того, как выявляются изменения минеральной плотности кости. Кальцитонин дает обезболивающий эффект, связанный с его прямым влиянием на ЦНС через специфические рецепторы. Одним из предполагаемых механизмов является его способность повышать концентрацию бета-эндорфинов.

Есть мнение о том, что ежедневный прием препарата, содержащего 500 мг кальция и 200 ME витамина D^3 (кальций Оз-никомед) приводит к снижению выраженности болевого синдрома, к нормализации структуры костей при остеопатии, в частности при спондилопатии. Лечение этим препаратом может улучшать состояние больных с синдромом люмбаго, возникшем на фоне остеопороза позвонков [Urabe J. et ah, 1995].

При сочетании остеопороза с деформирующим остеоартрозом кальций Эз-никомед может применяться вместе с НПВС, такими как лорноксекам (ксефокам) или артротек (комбинация диклофенака с мизопростолом). Особенностью ксефокама является сочетание сильного анальгетического действия со значительным противовоспалительным эффектом. Артротек отличается высокой безопасностью благодаря протективному действию на желудочно-кишечный тракт входящего в его состав мизопростола — синтетического аналога простагландина Е. Применение указанных препаратов эффективно на всех этапах развития остеопороза [Насонов Е. Л., 1998; Дума С. Н., Игнатова А. В. и др., 1999J.

Глава 30
ПАТОЛОГИЯ ГЛАЗ И ИХ ПРИДАТКОВ В НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ

30.1. Общие положения

В этой главе приведены некоторые сведения о патологии структур, участвующих в обеспечении зрения, которые могут содействовать топической и нозологической диагностике заболеваний нервной системы.

В ней содержится полезная для невропатолога информация о состоянии остроты и полей зрения, глазного дна, зрачков и зрачковых рефлексов, о расстройствах взора, о многообразных формах косоглазия, нистагма, об экзофтальме и энофтальме, об окулярных кризах и некоторые другие данные о деятельности структур, прямо или косвенно влияющих на функции органа зрения, которые могут быть получены в процессе неврологического, офтальмологического и нейроофтальмологического обследования больного.

30.2. Снижение остроты зрения, слепота, амблиопия

Быстро развивающееся снижение остроты зрения у молодых людей чаще всего является следствием ретробульбарной невропатии зрительного нерва, или **ретробульбарного неврита,** возникающего чаще с одной стороны, иногда с обеих сторон, одновременно или последовательно.

Клинические проявления. Пациент сначала отмечает появление тумана, пелены перед глазом, иногда боли в глубине глазницы. Снижение остроты зрения при этом обычно нарастает в течение нескольких часов или нескольких суток, может достигать 0,1—0,2; полная слепота наступает редко. Зрачок на стороне патологического процесса может быть расширен, реакция его на свет снижена. Причиной такой формы патологии чаще является демиелинизация волокон зрительного нерва. Ввиду ретробульбарной локализации процесса могут отсутствовать отклонения от нормы на глазном дне, но нередко при офтальмоскопии выявляются признаки папиллита: гиперемия и выстояние (элевация) диска зрительного нерва в стекловидное тело, возможна некоторая смазанность его границ, иногда перипапиллярные кровоизлияния; вместе с тем существенной гиперемии вен сетчатки при этом не возникает. Последнее обстоятельство помогает при офтальмоскопии отличить папиллит от застойного диска зрительного нерва. Основной же критерий для их дифференциации прост: при ретробульбарном неврите, в частности при обусловленном им папиллите, снижение остроты зрения возникает остро или подостро и бывает весьма выраженным, тогда как при застойном диске острота зрения довольно долго (недели, месяцы) не меняется или ее изменения остаются незначительными.

При ретробульбарном неврите возможна некоторая болезненность при движениях глазных яблок и давлении на них. Характерна преимущественная утрата центрального зрения, при этом периферическое зрение может в той

или иной степени оставаться сохранным. Одной из основных причин ретробульбарного неврита является аутоиммунное воспаление, сопровождающееся демиелинизацией волокон зрительного нерва.

Восстановление остроты зрения обычно происходит через несколько недель после ее снижения, проявляется постепенно, и в итоге зрение восстанавливается, достигая обычно исходного уровня. В редких случаях в поле зрения пораженного глаза длительно сохраняется небольшая центральная скотома. Позднее может выявляться некоторое побледнение (атрофия) диска зрительного нерва, особенно значительное с его височной стороны. Проявления ретробульбарного неврита могут рецидивировать.

У лиц, перенесших ретробульбарный неврит, в дальнейшем, в течение 10—15 лет, в 20—40 % случаев развиваются признаки демиелинизации в других отделах ЦНС, что позволяет диагностировать общее демиелинизирующее заболевание — рассеянный склероз, который является самой частой причиной ретробульбарного неврита.

Двусторонний неврит зрительных нервов может на несколько дней или недель предшествовать развитию клинической картины поперечного миелита. Сочетание ретробульбарного неврита с обеих сторон и острого поперечного миелита известно как *острый оптикомиелит,* или *болезнь Девика.*

Другими, помимо рассеянного склероза, причинами, вызывающими односторонний ретробульбарный неврит, могут быть острый рассеянный энцефаломиелит, задний увеит, вирусные инфекции, саркоидоз.

Лечение. При ретробульбарном неврите показано лечение кортикостероидами, которые могут вводиться ретробульбарно. Эффективна и пульс-терапия метилпреднизолоном (1000 мг в 200 мл 5 % раствора глюкозы внутривенно капельно 1 раз в день течение 3 дней с последующим быстрым снижением дозы и переключением на прием преднизозолона внутрь по 1 мг/кг/сут с последующим постепенным снижением суточной дозы на 5 мг в сутки). Такое лечение ускоряет восстановление зрения, однако вероятность развития в последующем развернутой клинической картины рассеянного склероза при этом сохраняется.

Преходящая моноокулярная слепота — приступы быстро развивающегося равномерного снижения (затемнения, угасания) зрения на один глаз.

Этиология и клинические проявления. Нередко в течение 10—15 с развивается слепота, обычно сохраняющаяся от нескольких секунд до нескольких часов, иногда имеющая рецидивирующий характер и не сопровождающаяся болевыми ощущениями. Amaurosis fiigax (греч. amaurosis — потемнение, fugax — мимолетный) обычно является следствием преходящей ишемии сетчатки, чаще возникающей на фоне стеноза внутренней сонной артерии. В таких случаях моноокулярная слепота или выраженное кратковременное снижение зрения на один глаз является симптомом офтальмогемиплегического синдрома, при котором ей сопутствует преходящий центральный гемипарез на противоположной стороне. Этот синдром может оказаться предвестником ишемического инсульта.

При преходящей моноокулярной слепоте или снижении зрения на один глаз, обусловленном стенозом внутренней сонной артерии, возможен шум при аускультации этого сосуда. Подтверждение диагноза могут обеспечить УЗДГ и дуплексное сканирование, а также каротидная ангиография. Тактика лечения обычно определяется с учетом данных, полученных при применении этих диагностических методов.

Моноокулярная слепота иногда оказывается следствием микроэмболии артерий сетчатки (артерио-артериальной или кардиоартериальной микроэмболии), а также стеноза центральной артерии сетчатки, передней ишемической невропатии зрительного нерва, обусловленной гигантоклеточным артериитом или атеросклеротическим поражением глазной артерии или ее ветвей.

При передней ишемической невропатии зрительного нерва характерна острая безболезненная потеря зрения на один глаз; в тяжелых случаях возникающая при этом слепота может оказаться стойкой; на глазном дне возможны отек и побледнение диска зрительного нерва, перипапиллярные очажки кровоизлияния, сетчатка глаза остается без изменений.

Окклюзия центральной артерии сетчатки может проявляться внезапной слепотой на один глаз. Сетчатка его в зоне ишемии бледная, в месте расположения желтого пятна она может быть истончена настолько, что через нее иногда просвечивает сосудистая оболочка — в результате выявляется красное пятнышко, известное как симптом вишневой косточки.

Преходящая моноокулярная слепота может быть и аурой ретинальной формы мигрени, для которой характерны дисгемические проявления в системе артерий сетчатки. В таких случаях снижение остроты зрения на один глаз вскоре сопровождается характерной головной болью, обычно на той же стороне по типу гемикрании, особенно интенсивной в лобно-глазничной области. Иногда на снижение зрения на один глаз во время приступа мигрени жалуются и больные с чаще встречающейся офтальмической формой мигрени, однако в таких случаях уточнение анамнеза позволяет установить, что на самом деле аура проявлялась в форме гомонимной гемианопсии, обычно объясняемой спазмом сосудов в бассейне задней мозговой артерии. Кстати, при офтальмической мигрени в гомонимных половинах обоих глаз часто отмечаются фотопсии и мерцающие скотомы, а приступы гемикрании обычно возникают на противоположной стороне. Проявления зрительной ауры (фотопсии, скотомы, сужение полей зрения, временное снижение остроты зрения, иногда вплоть до слепоты), распространяющиеся по всему полю зрения, могут возникать с обеих сторон. Это характерно для приступов офтальмической мигрени, в процессе которой возникают сосудистые реакции в базилярной артерии или в обеих задних мозговых артериях.

Токсико-метаболическая невропатия зрительных нервов обычно проявляется одновременным ухудшением зрения с обеих сторон. При этом в течение нескольких дней или недель формируются центральные или центроцекальные (центральные, сливающиеся со слепым пятном) скотомы.

Этиология и клинические проявления. Причиной токсико-метаболической невропатии в таких случаях может быть интоксикация левомицетином, стрептомицином, сульфаниламидами, изониазидом (тубазидом), наперстянкой, дигоксином, мышьяком, свинцом, таллием, тетурамо\ (антабусом). В случаях отравления метиловым спиртом (метанолом) рас стройства зрения проявляются на фоне состояния опьянения в виде острс возникающих больших симметричных центральных скотом или полной еле поты, а также другими признаками неврологический и соматической пато логии, ацидозом (см. главу 46).

Метаболическая невропатия зрительных нервов может быть следствиел дефицита фолиевой кислоты, витаминов В] и Bj2, обычно связанного с не адекватным питанием, мальабсорбцией, голоданием, алкоголизмом.

Дегенеративные изменения сетчатой оболочки глаз и зрительных нервов -

возможное следствие целого ряда наследственных заболеваний, в частности болезни Лебера (оптической невропатии Лебера), наследуемой по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу и потому встречающейся практически только у мужчин. При болезни Лебера амавроз может быть врожденным или же снижение зрения дебютирует позже, в возрасте до 30 лет. В таких случаях параллельно сужаются поля зрения и нарастает снижение его остроты вплоть до слепоты. Офтальмоскопическая картина при этом может варьировать в широких пределах. Могут выявляться, в частности, признаки первичной атрофии дисков зрительных нервов, сужение артериол сетчатой оболочки глаз, пигментация глазного дна, появление на глазном дне зернистости в области желтого пятна, диффузных белых очагов, признаков хориоретинальной атрофии. На электроретинограммах отмечаются выраженные изменения, характерные для тапеторетинальной дегенерации.

Выраженное расстройство зрения вплоть до слепоты в связи с поражением сетчатки и зрительного нерва является одним из наиболее важных признаков группы лизосомальных заболеваний, относящихся к ганглиозидозам и наследуемых по аутосомно-рецессивному типу, которые до недавнего времени были известны как амавротические идиотии (болезнь Тея—Сакса и др.).

Наконец, к снижению зрения, иногда к слепоте, ведут сенильная макулярная дегенерация и различные формы пигментного ретинита, дегенерация и отслойка сетчатки, катаракта и другие заболевания и травматические поражения преломляющих сред глаза.

От снижения зрения и слепоты (амавроза) с раннего детства существенно отличается амблиопия — понижение зрения, обусловленное функциональными особенностями некоторых структур, относящихся к зрительному анализатору. Варианты амблиопии: а) *анизометропическая амблиопия* — характеризуется плохо корректируемым понижением остроты зрения глаза с более выраженной аметропией (аномалией рефракции); б) *рефракционная амблиопия,* обусловленная аномалией рефракции (преимущественно при гиперметропии высокой степени и астигматизме), не поддающейся оптической коррекции; в) *амблиопия вследствие анопсии* — результат функционального бездействия глаза, например при выраженном монолатеральном косоглазии и постоянном торможении в связи с этим функции центрального зрения косящего глаза.

Особый интерес представляет *истерическая слепота,* возникающая обычно у людей с истерическим типом личности во время выраженных эмоциогенных стрессов. Выявить истерический характер слепоты помогают анамнез, отсутствие признаков органического поражения структур, участвующих в обеспечении функции зрения, наблюдение за реакциями больного на различные зрительные раздражители и, наконец, проверка вызванных зрительных потенциалов.

30.3. Экзофтальм

Экзофтальм (пучеглазие, protrusio bulbi) — выстояние глазного яблока. Обнаружение экзофтальма, особенно одностороннего, всегда следует считать важным, тревожным признаком, требующим уточнения его причины. Проводят осмотр, пальпацию, офтальмометрию с помощью экзофтальмометра. При наличии экзофтальма надо выяснить: односторонний он или двусторон-

ний, каковы темп его развития и характер течения, смещается ли глазное яблоко внутри глазницы, пульсирует ли глазное яблоко, имеется ли диплопия, ощущается ли при аускультации шум в глазнице и каков характер этого шума. В дальнейшем в большинстве случаев целесообразны рентгенография глазниц, КТ-, МРТ-, АГ-исследования.

Односторонний экзофтальм обычно обусловлен местным патологическим процессом в глазнице или по соседству с ней, оказывающим влияние на содержимое глазницы.

Этиология и клинические проявления. Быстро прогрессирующий экзофтальм может быть следствием травмы или локального воспалительного процесса. При травмах возможны перелом стенок глазницы, эмфизема, гематома. Инфицирование тканей глазницы может обусловить развитие флегмоны, тромбофлебита, тенонита, периостита.

Экзофтальм (иногда двусторонний) может быть следствием кровоизлияния в глазницу при заболеваниях крови и сосудов (гемофилия, лейкемия, лимфогранулематоз, различные формы анемии, васкулиты, авитаминоз С). По данным J. Brown (1972), в 10 % случаев экзофтальм у детей обусловлен ретробульбарным кровоизлиянием.

При посттравматической эмфиземе тканей глазничной области характерна их крепитация, выраженное припухание верхнего века, нарастание экзофтальма при сморкании. При гематоме отмечается сине-фиолетовый цвет покровных тканей в зоне глазницы (симптом "очков"). При флегмоне выражены отек и покраснение век, общие признаки инфекции (причиной флегмоны, кроме травматического поражения тканей, могут быть ринит, синусит, рожистое воспаление, коклюш, сепсис). После излечения флегмоны глазницы экзофтальм может сохраняться в связи с развитием в глазнице гиперплазии и рубцевания тканей.

Причиной тромбофлебита в глазнице могут быть гнойные процессы в верхней части лица, в полости рта, в зубах, глотке, септический процесс. Возможно распространение проявлений тромбофлебита на пещеристую (кавернозную) венозную пазуху (в этих случаях экзофтальм чаще становится двусторонним). Двусторонний характер экзофтальма в таких случаях обусловлен тем, что правый и левый пещеристые синусы обычно сообщаются между собой.

При тенoните экзофтальм умеренный, но значителен отек конъюнктивы (химоз), болезненность при движениях глазного яблока, ограничение его подвижности. Причиной серозной формы тенонита могут быть ветряная оспа, скарлатина, сифилис и другие общие инфекции. Гнойная форма тенонита обычно является следствием расположенного поблизости воспалительного очага или гематогенных бактериальных метастазов.

Экзофтальм с сохраняющейся возможностью смещения глазного яблока развивается при ангиомах глазницы, артериовенозной аневризме, варикозном расширении вен глазницы, при передних оболочечных грыжах (менингоцеле).

Ангиомы глазницы могут быть простыми и кавернозными. В первом случае ангиома поверхностная и экзофтальм небольшой. При кавернозной аневризме экзофтальм больше выражен и глазное яблоко легче поддается смещению назад, при натуживании он увеличивается. Наличие шума в глазнице при ангиоме нехарактерно.

При ***каротидно-кавернозной аневризме*** экзофтальм может быть с одной или с обеих сторон. Экзофтальм особенно выражен при ***тромбозе кавернозного синуса*** или развитии ***каротидно-кавернозного соустья*** в случаях разрыва

стенки внутренней сонной артерии на участке ее, проходящем через кавернозный синус. В последнем случае экзофтальм может быть резко выражен (до 20 мм), он пульсирует, при этом можно наблюдать синхронное с пульсом изменение степени выпячивания глазного яблока. Развитие экзофтальма, чаще одностороннего, сопровождающегося отеком глазного яблока и параорбитальных тканей, химозом в связи с отеком конъюнктивы — следствие нарушения венозного оттока из глазного яблока, глазницы. При пальпации глаза определяется его пульсация, при аускультапии — пульсирующий шум (выраженный, синхронный с пульсом шум, является облигатным признаком каротидно-кавернозного соустья). Пульсация глазного яблока и пульсирующий шум в глазнице, прослушиваемый с помощью фонендоскопа, обычно исчезают, если пережать на шее гомолатеральную внутреннюю сонную артерию. В 60 % случаев такая форма сосудистой патологии развивается при разрыве аневризмы внутренней сонной артерии в кавернозном синусе или при повреждении сифона этой артерии вследствие черепно-мозговой травмы (посттравматическое каротидно-кавернозное соустье).

Выраженный экзофтальм обычно сочетается с ограничением активных движений глазного яблока (офтальмопарезом) и расширением зрачка с возможной диплопией. При варикозном расширении глазничных вен характерно нарастание экзофтальма при склоненной вниз голове.

Оболочечная или оболочечно-мозговая грыжа (менингоцеле или менингоэнцефалоцеле), сопровождающаяся экзофтальмом, исходит, как правило, из костного дефекта в верхневнутренней части глазницы. Попытка "вправить" содержимое грыжевого мешка может вызвать общемозговые симптомы (головную боль, рвоту, общие вегетативные реакции).

Односторонний медленно развивающийся экзофтальм позволяет предположить наличие в глазнице или по соседству с ней хронического воспалительного процесса или опухоли.

Этиология и клинические проявления. *Воспалительный процесс,* явившийся причиной экзофтальма, может протекать, в частности, в форме сифилитического или туберкулезного периостита. Первый из них характеризуют боли, при втором возможно образование фистул. Экзостозы при этом располагаются обычно на верхней или внутренней стенках глазницы или исходят из стенок придаточных пазух носа и выявляются на краниограммах.

Среди *опухолей глазницы* чаще встречаются дермоидная киста, возможны фиброма, фибросаркома, остеома, невринома, а также глиома, исходящая из ретробульбарного отдела зрительного нерва. Возможно развитие в глазнице паразитарных кист — цистицерка, эхинококка. Надо иметь в виду и возможность развития опухоли из прилежащих к глазнице тканей. Среди них чаще других встречается менингиома латеральных отделов малого крыла основной кости, при которой выступающее вперед глазное яблоко несколько смещается вниз и медиально, при этом рано возникает диплопия в связи со смещением оси глазного яблока и нарушением бинокулярного зрения.

При мукоцеле, растущего обычно из лобной пазухи или решетчатой кости, экзофтальм сопровождается смешением глазного яблока кнаружи. В глазницу может проникать саркома, исходящая из близко расположенных тканей. Болезненным бывает развитие эпителиомы, обычно растущей из слизистой оболочки носа или его придаточных полостей. В процессе увеличения указанных объемных процессов нарастают выраженность экзофтальма, ограничение подвижности глаза, диплопия.

Иногда экзофтальм ошибочно диагностируется у людей с конституциональными особенностями. В отдельных случаях складывается впечатление об экзофтальме у близоруких людей, а также при выраженном общем ожирении.

Возникающее при дифтерийной полиневропатии сочетание легкого экзофтальма, редкого мигания и паралича аккомодации известно как ***синдром Видровитца.***

Небольшой экзофтальм может возникать при раздражении цилиоспинального центра или симпатических структур на шее. При этом, обычно на той же стороне, отмечаются также мидриаз и расширение глазной щели ***(синдром Пти,*** или "обратный" синдром Горнера).

Двусторонний экзофтальм можно признать облигатным признаком выраженного гипертиреоза. В таких случаях его иногда называют доброкачественным.

Этиология и клинические проявления. Распознать происхождение экзофтальма при гипертиреозе можно по наличию и других характерных проявлений гипертиреоза, в частности характерных для него классических глазных симптомов, выявляемых при общем неврологическом осмотре: *(симптома Грефе* — отставание верхнего века при повороте взора вниз, *симптома Мебиуса* — недостаточность конвергенции глазных яблок, *симптом Штельвага* —- редкие мигания и ретракция верхних век). Уточнению диагноза способствуют также дополнительные обследования, применяемые при изучении функционального состояния щитовидной железы. Субъективно больной иногда отмечает слезотечение, ощущение присутствия инородного тела в глазу, утомляемость при чтении. Характерны тремор, учащенное сердцебиение, повышенная эмоциональность.

Двусторонний экзофтальм у детей может возникать в связи с гидроцефалией, краниостенозом, буфтальмом (выраженным гидрофтальмом), при врожденной глаукоме.

Злокачественный экзофтальм бывает резко выраженным (экзофтальмическая офтальмоплегия, прогрессирующий экзофтальм, аденогипофизарный офтальмотропизм, экзофтальмическая миопатия) — форма эндокринной офтальмопатии, которая, как это предполагается, обусловлена избыточной секрецией так называемой экзофтальмогенной субстанции, продуцируемой неуточненными структурами гипоталамо-гипофизарной системы.

Этиология. В последнее время возможной причиной экзофтальмической офтальмопатии признается эндокринная интраорбитальная миопатия. К экзофтальму при этой форме патологии приводит нарастающая внутриглазничная гипертензия, вызванная отеком и резким увеличением объема тканей, расположенных в глазнице. В редких случаях причиной синдрома злокачественного экзофтальма может быть лимфогранулематозная инфильтрация — проявления лимфогранулематоза, или болезни Ходжкина. Описал болезнь в 1832 г. английский врач Th. Hodgkin (1798—1866).

Патоморфологическая картина. При типичном злокачественном экзофтальме выявляются отек и инфильтрация лейкоцитами соединительной ткани, мышц. Объем поперечнополосатых мышц глаза при этом увеличивается в несколько раз. Отек в таких случаях сопряжен с накоплением гликозаминогликанов, резко повышающих гидрофильность тканей. В дальнейшем развивается фиброз всех мягких тканей глазницы и глазное яблоко оказывается фиксированным.

Клиническая картина. При злокачественном экзофтальме выстояние глазного яблока может быть с одной или с обеих сторон. Его характери-

зует выраженный твердый отек век, конъюнктивы (химоз). Злокачественный экзофтальм часто сопровождается поражением роговицы — кератитом, при этом ограничивается подвижность пораженного глазного яблока в связи с парезом наружных мышц глаза. Больного обычно беспокоят ощущение раздражения и боли в глазу, светобоязнь, возможна диплопия. Характерны слезотечение, отек периорбитальной ткани, конъюнктивит, диплопия, нарастающее ограничение подвижности глазных яблок, повышение внутриглазного давления. По мере развития процесса снижается острота зрения в связи с атрофическим процессом в зрительном нерве. Возможно развитие слепоты. При закапывании в глаза пилокарпина (в связи с глаукомой) возникают неприятные ощущения, усиление боли в глазах.

Лечение. При злокачественном экзофтальме лечение сопряжено с большими трудностями. Применяются дегидрирующие средства, кортикостероиды. Зачастую приходится прибегать к рентгеновскому облучению (инфильтрат в полости глазниц обычно обладает высокой рентгеночувствительностью). Есть мнение о целесообразности рентгеновского облучения гипофиза с целью ослабления его тиреотропной функции. При неэффективности консервативного лечения и предвестниках потери зрения (чрезмерное слезотечение, светобоязнь, диплопия, язвы роговицы, нарастающая боль в глазах) ставится вопрос о хирургической декомпрессии глазных яблок, которая может способствовать сохранению оставшегося зрения и даже некоторому его улучшению.

30.4. Энофтальм

Энофтальм — расположение глазного яблока в глазнице глубже обычного. Может быть следствием травмы с переломом костей глазницы. Однако чаще всего приходится встречать односторонний энофтальм в случае нарушения симпатической иннервации глаза и его придатков при синдроме Горнера, для которого характерны также псевдоптоз и миоз (см. главу 13). Равномерное западение глазных яблок по типу энофтальма может возникать при прогрессирующей мышечной дистрофии, при кахексии, а также в старческом возрасте.

Случаи врожденной микрофтальмии (глазные яблоки малого размера) не принято относить к проявлениям энофтальма.

30.5. Лагофтальм

Лагофтальм (от греч. lagoos — заячий, ophthalmos — глаз), заячий глаз, — неполное смыкание век вследствие мышечной слабости (обычно признак поражения лицевого нерва), при котором попытка прикрыть глаз сопровождается физиологическим поворотом глазного яблока вверх и пространство зияющей глазной щели занимает лишь белковая оболочка *(симптом Белла)*. Лагофтальм создает условия для подсыхания роговицы и конъюнктивы и развития в них воспалительного и дистрофического процессов.

Причиной поражения лицевого нерва, приводящего к развитию лагофтальма, обычно являются невропатия, неврит, а также травматическое поврежде-

ние этого нерва, в частности в процессе операции по поводу невриномы VIII черепного нерва. Невозможность смыкания век иногда наблюдается у тяжелобольных людей, особенно у детей младшего возраста.

Наличие паралитического лагофтальма или невозможность закрыть глаза по другой причине требует мер, направленных на профилактику возможного поражения глаза, прежде всего его роговицы (искусственная слеза, антисептические капли и мази на конъюнктиву глаз). В случае необходимости, которая особенно вероятна при поражении лицевого нерва, сопровождающегося сухостью глаза, или ксерофтальмией, может оказаться целесообразным временное сшивание век — блефарорафия. Поражения лицевого нерва рассмотрены также в главе 36.

30.6. Нарушение роговичного рефлекса

Угасание физиологического роговичного (корнеального) рефлекса может быть следствием поражения тройничного или лицевого нервов, по которым проходят афферентная и эфферентная части его дуги, возможно оно также при наличии патологического процесса в стволе мозга с вовлечением в него ядерного аппарата и зоны замыкания дуги роговичного рефлекса, Роговичный рефлекс может быть проверен и у больного, находящегося в бессознательном состоянии. Для этого пальцем одной руки обследующий приподнимает верхнее веко больного, а другой рукой с помощью ватки раздражается роговица. При сохранном роговичном рефлексе глазное яблоко поворачивается вверх и через глазную щель становится видна только белковая оболочка глаза. Двустороннее отсутствие роговичных рефлексов может указывать на выраженное расстройство функций ствола мозга.

Выпадение или отчетливое снижение роговичного рефлекса на стороне снижения слуха, шума в ухе — вероятный признак невриномы VIII черепного нерва, обусловленный воздействием опухоли на тройничный нерв в боковой цистерне моста.

30.7. Птоз верхнего века

Верхнее веко поднимается при сокращении поперечнополосатой мышцы (m. levator palpebrae superioris), иннервируемой глазодвигательным нервом, и гладких мышечных волокон, образующих мышцу Мюллера, которая имеет симпатическую иннервацию.

Птоз (опущение) верхнего века ведет к сужению или закрытию глазной щели. В норме при взгляде вперед верхнее веко обычно прикрывает верхний сектор роговицы, но не достигает верхнего края зрачка. Если же веко птозировано и прикрывает зрачок, больной обычно пытается поднимать веки за счет напряжения лобных мышц, при этом приподнимаются и брови, иногда непроизвольно запрокидывается назад голова.

Приобретенный птоз верхнего века чаще является следствием недостаточности функций глазодвигательного нерва различной этиологии на любом участке его протяженности. Эта форма птоза может быть постоянной или временной в зависимости от характера обусловившего его процесса. При по-

ражении глазодвигательного нерва птоз верхнего века обычно сочетается с нарушением подвижности глаза во все стороны, кроме наружной, и расширением зрачка, т. е. парезом или параличом наружных и внутренних мышц глаза, иннервируемых этим нервом.

Птоз верхнего века может быть одним из проявлений сочетанного поражения III, IV и VI черепных нервов, а также первой ветви V черепного нерва при синдроме верхней глазничной щели или поражении латеральной стенки пещеристого синуса, а также в некоторых случаях черепно-мозговой травмы, сопровождающейся поражением костей средней черепной ямки или глазницы. Причиной птоза верхнего века может быть и сдавление III черепного нерва при височно-тенториальном вклинении (см. главу 21). Причиной птоза, сопряженного с поражением глазодвигательного нерва, может быть перелом костей основания черепа или аневризма, расположенная на основании черепа (супраклиноидная аневризма).

При восстановлении функций глазодвигательного нерва возможно образование патологических синкинезии, в частности глазопальпебральной синкинезии, или синдрома Фукса: когда глазные яблоки поворачиваются вниз, верхнее веко на стороне поражен™ не опускается, как обычно, а приподнимается.

Приспущенность верхнего века может быть следствием проводившейся ранее глазной операции (повреждение векорасширителем мышцы, поднимающей верхнее веко). **Неполный птоз,** иногда в таких случаях именуемый псевдоптозом, в сочетании с сужением зрачка и энофтальмом формирует ***синдром Клода Бернара — Горнера.*** Птоз или полуптоз верхнего века с одной или с обеих сторон может быть проявлением *миастении, миопатии, диабетической полиневропатии.* Птоз верхних век может быть стойким (например, при миопатии) или интермиттирующим (при глазной или генерализованной форме миастении).

Неполный птоз легче обнаружить, если больной поворачивает взор вверх: верхние веки при этом не приподнимаются. В сомнительных случаях проводят следующий тест: если больной с прикрытыми глазами пытается спокойно, без усилий открыть их по команде обследующего, на стороне частичного птоза веко поднимается медленнее и в меньшей степени, а бровь при этом остается неподвижной. Затем больному предлагают максимально широко раскрыть глаза. Во время выполнения этого задания бровь на стороне поражения поднимается, лоб сморщивается, а веко остается на прежнем уровне или явно отстает от века на здоровой стороне. Наличие неполного птоза века, при котором оно частично прикрывает зрачок, может быть уточнено и с помощью периметрии. При конвергенции глазных яблок птоз век уменьшается, при отведении — нарастает.

Врожденный птоз верхних век может быть и наследственным признаком, передающимся по аутосомно-доминантному типу, и в таких случаях нередко наблюдается и у других членов семьи пробанда. Врожденный птоз в таких случаях обычно объясняют недостаточным развитием мышцы, поднимающей верхнее веко, или неполным развитием призванной обеспечивать иннервацию этой мышцы группы клеток ядра глазодвигательного нерва, расположенного в покрышке среднего мозга. Он может проявляться в сочетании с другими аномалиями глаз и их придатков (микрофтальм, эпикантус, врожденная катаракта, паралич верхней прямой мышцы), а также с врожденным нистагмом и пр.

При одностороннем врожденном неполном птозе века возможна пальпебромандибулярная синкинезия *(челюстно-мигательный феномен, симптом Маркуса Гунна):* при открывании рта во время еды, разговора свисающее веке приподнимается выше века на здоровой стороне. В случаях пальпебромандибулярной синкинезии предполагается наличие патологических связей между ядрами III, Уи VII черепных нервов. Описал эту форму синкинезии 1883 г английский офтальмолог M. Gunn (1850—1909). Существует и "обратный" челюстно-мигательный феномен, при котором характерна врожденная слабость с обеих сторон мышцы, поднимающей верхнее веко, проявляющаяся при открывании рта.

Возможна *обусловленность птоза туберкулезным, сифилитическим, цереброспинальным менингитом.* Он может быть одним из проявлений позднего сифилиса, в частности спинной сухотки. При *эпидемическом энцефалите* нередко рано проявляется двусторонний частичный птоз, иногда он бывает более выражен к концу дня. Двусторонний птоз обычен при полиоэнцефалите Вернике, он может сочетаться с наружной офтальмоплегией. Возможен неполный птоз и при мозжечковой атаксии Пьера Мари.

Кратковременный птоз может быть одним из проявлений ауры при офтальмоплегический мигрени, а также при так называемой болезни Герлье, которая проявляется приступами продолжительностью 10—15 мин, во время которых возникают двусторонний птоз, диплопия, головокружение, головная боль; при этом обычно снижается острота и сужаются поля зрения. Стойкий птоз верхних век может быть одним из признаков хронической прогрессирующей офтальмоплегии.

30.8. Расстройства взора

В норме взор всегда содружественный, глазные яблоки всегда совершают лишь сочетанные движения. Для оценки состояния взора больного просят следить за предметом, перемещающимся перед его глазами в горизонтальном, вертикальном и диагональных направлениях. При этом в норме при максимальном повороте взора в стороны край роговицы (область лимба) подходит к внутренней или наружной спайке век, хотя иногда между ними может оставаться участок белковой оболочки шириной 1—2 мм. Отклонение гла^ при повороте взора верх должно быть до 45 °, вниз — от 20 до 45 °

Парез или паралич взора — нарушение содружественных движений глазных яблок, наблюдающееся при поражении головного мозга, проявляется ограничением или невозможностью содружественных движений глазных яблок в горизонтальной или вертикальной плоскости (рис. 30.1).

Паралич взора возможен при нарушении функции коры заднего отделе второй лобной извилины, поля 6 и 8 по Бродману (корковый центр взора) обеспечивающей поворот взора в противоположную сторону. Корковый паралич взора обычно сочетается с гемипарезом на стороне, противоположное патологическому очагу. При *по вр еждении коркового центра взоре* (инфаркт мозга, кровоизлияние) больной не может произвольно отвести глазные яблоки в сторону, противоположную очагу поражения, при этом они оказываются повернутыми в сторону патологического очага (больной "смотрит ш очаг и отворачивается от парализованных конечностей"). Это обусловленс тем, что при нарушении функций коркового центра взора и связанных с ни\

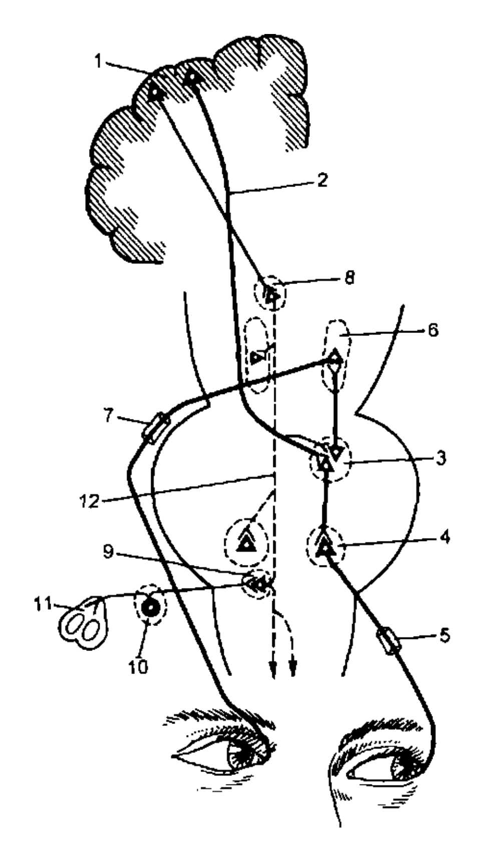


Рис. 30.1. Обеспечение содружественного движения взора в горизонтальной плоскости влево.

1 — вторая извилина правой лобной доли (корковый центр взора); 2 — переднее бедро внутренней капсулы; 3 — мостовой центр взора в ретикулярной формации моста; 4 — ядро отводящего нерва; 5 — отводящий нерв; 6 — крупноклеточное ядро глазодвигательного нерва (клеточная іруппа его, сопряженная с медиальной прямой мышцей глаза); 7 — глазодвигательный нерв; 8 — интеретициальное ядро; 9 — ядро Дейтерса; 10 — вестибулярный ганглий Скарпе; 11 — полукружные каналы; 12 — медиальный продольный пучок.

надъядерных путей прекращаются нисходящие нервные влияния на мостовой центр взора, медиальный продольный пучок и его связи, необходимые для организации содружественного движения глаз в противоположную сторону.

При *раздражении коркового центра взора* происходит поворот головы и взора или только взора в сторону, противоположную патологическому очагу (больной "отворачивается от очага"). Этот феномен может возникать во время эпилептического припадка (фокальный или вторично-генерализованный припадок с адверсивным компонентом), а также кратковременно проявляться в острейшей фазе геморрагического инсульта в большом полушарии. В первом случае отклонение взора исчезает в процессе припадка или с его прекращением, при геморрагических инсультах поворот взора в сторону, противоположную патологическому очагу, может удерживаться в течение нескольких секунд или минут сменяется параличом коркового центра взора (симптом Прево).

При *двустороннем поражении лобной части коры* возможно нарушение произвольных движений глазных яблок (апраксия взора).

Надъядерное поражение системы, обеспечивающей движения взора, может обусловить развитие *синдрома Рота—Бильшовского* (псевдоофтальмоплегия Бильшовского). Он проявляется потерей способности к произвольным движениям глазных яблок в стороны при сохранности их реакций на раздражение лабиринта. При этом возможна конвергенция глаз и сохранены движения их в вертикальной плоскости. Может быть проявлением сосудисто-мозговой патологии, рассеянного склероза. Синдром описали в 1901 г. отечественный невропатолог В.К. Рот (1848—1916), в 1903 г. немецкий невропатолог M. Bielschowsky (1869—1940).

Поражение задней части покрышки моста в зоне расположения ядра VI нерва и так называемого мостового центра взора проявляется параличом взора в сторону патологического очага. Может быть при тромбозе ветвей базилярной артерии, рассеянном склерозе, геморрагическом полиэнце-

фалите, энцефалите или опухоли ствола. При этом глазные яблоки повернуты в сторону, противоположную патологическому очагу. Таким образом, при поражении мостового центра взора больной "отворачивается от очага", а в случае вовлечения в процесс проходящего рядом корково-спинномозгового пути "смотрит на парализованные конечности" В таких случаях при более обширном очаге поражения возможно развитие развернутого *синдрома Раймона—Сестана* (см. главу 10).

В случае *поражения (сдавления) покрышки среднего мозга* на уровне верхнего двухолмия (опухоль, нарушение мозгового кровообращения, вторичный верхнестволовой синдром при повышении внутричерепного давления, а также при кровоизлияниях и инфарктах в полушариях большого мозга, реже — при энцефалите геморрагическом полиэнцефалите, нейросифилисе, рассеянном склерозе, при центральном вклинении мозга) возникает парез или паралич взора вверх, что характерно для *синдрома Парино.* При синдроме Парино наряду с парезом взора вверх возможны расстройство конвергенции глаз, вертикальный нистагм и ослабление прямой и содружественной реакции зрачков на свет. Возникает он при поражении задней спайки мозга, ядер Даркшевича, входящих в состав метаталамуса, оральной части медиального продольного пучка и парацентрального отдела ретикулярной формации в среднем мозге на уровне четверохолмия и покрышки моста. Синдром Парино возможен при опухоли шишковидного тела, окклюзии перфорирующих артерий средней линии (ветвей основной артерии) с формированием двусторонних инфарктов среднего мозга. Описал синдром в 1886 г французский офтальмолог H. Parinaud (1844—1905).

Особая форма расстройства взора, при котором одно глазное яблоко на стороне поражения повернуто книзу и кнутри, а другое — кверху и кнаружи, известно как *симптом Гертвига—Мажанди* (см. главу 11), характерный для поражений покрышки ствола мозга.

Проявлением нарушения функции покрышки среднего мозга или диффузного угнетения метаболических процессов в стволе вследствие отравления седативными или снотворными препаратами, а также следствия некоторых форм эндогенной интоксикации (печеночная кома и т. п.) может быть *катафория* (от греч. kata — сверху вниз, phoros — несущий) — отклонение взора вниз.

Нарушения рефлекторных движений взора составляют основу окулоцефалического рефлекса (феномен "голова и глаза куклы") и вестибулоокулярного калорического рефлексов, которые могут проверяться у пациентов, находящихся в бессознательном состоянии (см. главы 11, 31).

30.9. Офтальмопарез и офтальмоплегия

Возможен избирательный парез или паралич только наружных (поперечнополосатых) мышц глазного яблока — наружные офтальмопарез или офтальмоплегия.

В случае поражения только внутренних (гладких) мышц глаза в результате нарушения их парасимпатической иннервации развивается **внутренняя офтальмоплегия,** что проявляется изолированным параличом ресничной мышцы и сфинктера зрачка. В результате происходит расширение зрачка (паралитический мидриаз), нарушение реакции его на свет (иридоплегия) и пара-

лич ресничного тела (цилиоплегия), ведущий к расстройству аккомодации хрусталика.

Полная офтальмоплегия — сочетание наружной и внутренней ее форм. Полная офтальмоплегия может развиться, если в патологический процесс вовлечены все черепные нервы (III, IV и VI), обеспечивающие движения глаз, включая парасимпатическую порцию III черепного нерва.

Значительно чаще, чем офтальмоплегия, встречается парез глазного яблока, т. е. ограничение его подвижности в ту или иную сторону, возникающее при неполном нарушении функций ядерного аппарата или отдельных стволов III, IV и VI черепных нервов и наружных мышц глаза. В таких случаях обычно нарушается синхронность движений глазных яблок и возникает косоглазие (страбизм) и двоение в глазах (диплопия).

Офтальмоплегия или офтальмопарез могут быть врожденными и приобретенными.

Врожденная офтальмоплегия наследуется чаще по аутосомно-доминантному типу. Возможен врожденный птоз верхнего века в сочетании с офтальмопарезом, при этом могут быть также анизокория, нистагм. Основой этой формы патологии является врожденное недоразвитие ядер III, IV и VI черепных нервов, обеспечивающих движения глазных яблок. Врожденный офтальмопарез обычно не сопровождается диплопией.

Возникшее в связи с аномалией развития сочетание птоза верхнего века и офтальмопареза обусловлено врожденной периодической недостаточностью функций наружных мышц глаза, временами сменяющейся их судорожным сокращением. Известно как *синдром циклического паралича глазодвигательных мышц* (синдром Аксенфельда—Шуренберга). Описали его в 1920 г. немецкие офтальмологи R.T. Axenfeld (1867—1930) и О. Schurenberg.

Офтальмоплегия может быть и **приобретенной.** Так, при опухоли среднего мозга иногда наблюдается *маска Гетчинсона* — сочетание двустороннего птоза верхних век, офтальмоплегии и компенсаторного запрокидывания головы назад (описал английский врач J. Hutchinson, 1828—1913).

Наружная прогрессирующая офтальмоплегия (болезнь Грефе) проявляется в возрасте 30—40 лет, редко в более молодом и даже детском возрасте, медленно нарастающим офтальмопарезом, обусловленным дегенеративными изменениями в ядрах III, IV и VI черепных нервов, при этом вегетативные ядра III черепного нерва обычно остаются сохранными. В дебюте заболевания чаще отмечается птоз верхних век, который может быть асимметричным. В последующем развивается наружный офтальмопарез, переходящий в офтальмоплегию. Жалобы на диплопию при этом редки. С целью скомпенсировать птоз верхних век больной обычно запрокидывает голову назад, а в связи с неподвижностью взора — поворачивает голову и туловище в нужную сторону. Описал болезнь в 1948 г. немецкий офтальмолог A. Graeffe (1823—1970).

Проявляющееся в среднем или пожилом возрасте, чаще в 50—60 лет, дегенеративное заболевание, характеризующееся нарастающим ограничением произвольных движений глаз в вертикальной (прежде всего парезом взора вниз), а затем и в горизонтальной плоскости при сохранности следящих движений глаз и фиксации объекта взором при пассивном перемещении головы является следствием **прогрессирующего надъядерного паралича Стила—Ричардсона—Ольшевского.** При нем нарушаются произвольные движения взора, движения его по команде, но сохраняются рефлекторные двигательные реакции взора. У больных наблюдается расширение глазных щелей за счет

ретракции верхних век, что придает лицу выражение удивления. В далеко зашедшей стадии болезни глаза оказываются в положении центральной фиксации, при этом исчезают окулоцефалический и вестибулоокулярный рефлексы, возможны проявления пирамидной недостаточности, аксиальная экстензорная ригидность шеи, элементы псевдобульбарного синдрома, в том числе нарушение речи по типу псевдобульбарной дизартрии, дисфагия. Могут присоединиться элементы акинетико-ригидного синдрома, апатия, деменция. При прогрессирующем надъядерном параличе доказано снижение уровня дофамина в центральных адренергических структурах в связи с происходящими в них дегенеративными процессами. При этом выявляются двусторонняя дегенерация, утрата нейронов и глиоз в зубчатых ядрах мозжечка, ретикулярной формации среднего мозга, претектальной области, черной субстанции, бледном шаре, красных, субталамических и вестибулярных ядрах, в сером веществе, окружающем водопровод мозга, в верхних буграх четверохолмия. При этом страдают корково-ядерные проводящие пути, медиальный продольный пучок, ядерные структуры глазодвигательных нервов. В сохранившихся нейронах отмечается нейрофибриллярная дегенерация. Причина болезни не уточнена, возможно, она обусловлена медленной инфекцией. Описали паралич в 1963—1964 гг. канадец J. Stelle и американцы J. Richardson и J. Olszewski.

Межъядерная офтальмоплегия возникает вследствие нарушения связей между ядрами HI, IV и VI черепных нервов, совместная деятельность которых обеспечивает содружественные движения глазных яблок. При этом весьма значительна роль медиальных продольных пучков. Поражение одного из них приводит к ограничению поворота гомолатерального глазного яблока внутрь, в это же время другой глаз, поворачивающийся кнаружи, совершает непроизвольные колебательные движения в горизонтальной плоскости (мононуклеарный нистагм). Межъядерная офтальмоплегия — признак поражения покрышки ствола мозга — возможное проявление инсульта, рассеянного склероза, энцефалита, черепно-мозговой травмы; может быть и проявлением лекарственной интоксикации, в частности дифенином.

Болевая офтальмоплегия — нарушение функций черепных нервов, обеспечивающих движения глазных яблок, в сочетании с болевым синдромом в области глазницы и вокруг нее. Причины такой формы патологии могут быть различными, при этом возможна локализация патологического очага в задней, средней черепных ямках или в глазнице. Сопутствующий экзофтальм может указывать на процесс в глазнице. Если при этом выявляется и синхронный с пульсом объективный пульсирующий шум, велика вероятность наличия каротидно-кавернозного соустья (см. главу 33).

Офтальмопарез или офтальмоплегия в сочетании с выраженной болью в глазнице и вокруг нее характерны для ***синдрома Толосы—Хаита*** (см. главу 11). Этот синдром развивается вследствие негнойного воспаления (пахименингита) наружной стенки пещеристого синуса, верхнеглазничной щели или ретробульбарного отдела глазницы. При этом в воспалительный процесс вовлекаются черепные нервы, обеспечивающие движения глазных яблок (III, IV и VI), глазная, а иногда и верхнечелюстная, ветвь тройничного нерва.

Синдром Толосы—Ханта иногда именуется как стероидно-чувствительная офтальмоплегия, так как для него характерна положительная реакция при лечении кортикостероидами в достаточной дозе. При применении преднизолона эта доза составляет 1 — 1,5 мг/кг/сут. Кроме того, целесообразно лечение

анальгетиками, антиагрегантами, лидазой, иногда целесообразно введение гепарина, карбамазепина. Возможно применение физиотерапии (фонофорез с гидрокортизоном, электрофорез новокаина, анальгетиков).

Причинами болевой офтальмоплегии, иногда в сочетании с экзофтальмом, могут быть сахарный диабет и грибковая инфекция в придаточных пазухах носа, в области глазницы и пещеристого синуса. Возможно также сочетание офтальмопареза с локальной болью в глазничной области при системной красной волчанке или болезни Крона.

Поражение мышц, обеспечивающих движения глазных яблок и первой ветви тройничного нерва, составляют основу синдрома верхней глазничной щели, синдрома вершины глазницы Ролле, синдрома дна глазницы Дежана, синдрома Колле, описанных в главе 11 (11.6). Причиной этих форм патологии могут быть воспалительные процессы или онкологические заболевания в области глазницы.

30.10. Косоглазие

Косоглазие (страбизм) встречается у 1—2 % людей. Наиболее часто наблюдается так называемое **содружественное косоглазие** (strabismus concomitans), обусловленное недостаточной остротой зрения одного глаза. При содружественном косоглазии подвижность глазных яблок возможна в полном объеме, однако ввиду недостаточности способности к слиянию зрительных ощущений в коре проекционной зоны зрительного анализатора, содружественность движений глазных яблок нарушается и при этом осознается информация, поступающая только от одного глаза с более высокой остротой зрения. Поэтому при содружественном косоглазии нет двоения в глазах (диплопии).

При содружественном косоглазии подвижность отдельно каждого глаза остается в пределах физиологической нормы.

Для невропатолога большее практическое значение имеет **паралитическое косоглазие** (strabismus paralyticus), обычно возникающее вследствие поражения глазодвигательного аппарата. Паралитическое косоглазие является следствием врожденной или приобретенной недостаточности функций III, IV, VI черепных нервов или поражения иннервируемых им поперечнополосатых мышц глаза (см. главу 11). В таких случаях возможны различные варианты косоглазия, которые в случае поражения III черепного нерва могут сочетаться с признаками нарушения функций внутренних, гладких мышц глаза. Сочетанное поражение всех этих нервов может вызвать паралич (полную неподвижность) глазного яблока.

Паралитическое косоглазие всегда сопровождается диплопией. В случае его развития жалоба на диплопию нередко предшествует появлению признаков косоглазия, выявляемых при обычном неврологическом обследовании больного. В таких случаях иногда возможно наличие *скрытого страбизма.*

По положению глазных яблок, объему их движений, сочетанности или рассогласованности взора можно судить о том, какая или какие поперечнополосатые мышцы глаз страдают в данном случае. Для уточнения причины страбизма могут применяться различные приемы: 1) исследуемый следит обоими глазами за перемещением в разные стороны находящегося перед ним предмета; врач, перемещая предмет, контролирует содружественны ли движения глазных яблок и какие ограничения подвижности одного или обоих

глаз имеют место; 2) исследуемый фиксирует одним глазом (второй глаз при этом прикрыт) палец врача или находящийся в его руке предмет, который перемещается от исходного среднего положения в разные стороны. При этом врач фиксирует объем движений исследуемого глазного яблока.

При паралитическом косоглазии подвижность глазного яблока ограничена в направлении действия паретичной или парализованной мышцы глаза. При паралитическом косоглазии глаз отклоняется в направлении, обратном направлению действия паретичной или парализованной мышцы глаза вследствие смещения глаза в сторону более сильной мышцы, являющейся антагонистом пораженной мышцы. Исходное отклонение косящего глаза называют *первичным отклонением.*

Если больной волевым усилием пытается повернуть глаз в сторону парализованной (паретичной) мышцы, это приводит к повышению тонуса здоровой мышцы-антагониста и мышцы-синергиста другого глаза. В результате при попытке больного посмотреть в сторону паретичной мышцы величина отклонения косящего глаза в противоположную сторону нарастает, а смещение здорового глаза в заданном направлении становится более выраженным. В этом случае отклонение здорового глаза называется *вторичным отклонением.* В результате при паралитическом косоглазии вторичное отклонение оказывается больше первичного, а при содружественном косоглазии вторичное отклонение глаза равно первичному или меньше его. Кроме того, при паралитическом косоглазии проявляется компенсирующее отклонение головы, тогда как при содружественном косоглазии оно отсутствует.

Уточнение характера страбизма может быть произведено и путем определения *характера диплопии.* Диплопия обычно сильнее выражена первое время после возникновения страбизма, в последующем она становится для больного все менее заметной и приблизительно через 4 года, как правило, существенно уменьшается или даже исчезает, что обычно объясняется устранением из сознания изображения фиксируемого косящим глазом пространства (наступает его амблиопия), больной практически перестает видеть косящим глазом и видит, осознает только информацию, поступающую в корковый конец зрительного анализатора благодаря функции здорового глаза.

Применяя различные методы определения характера косоглазия, обычно удается установить, функция какой мышцы или мышц в данном случае нарушается и, следовательно, с поражением какого черепного нерва это может быть связано. Информация о функции мышц глаза и иннервирующих их VI, IV, III черепных нервов, а также клиническая картина их поражения рассмотрены в главах 10, 11.

Нарушения функций этих нервов могут быть обусловлены различными факторами. Среди них ведущее место занимают черепно-мозговая травма с повреждением глазницы и ее содержимого, а также воспалительные процессы в глазнице, возникающие при них миозиты наружных мышц глаза и невриты. Причиной инфекции нередко бывают воспалительные процессы в придаточных полостях носа.

Поражение отводящего нерва часто является следствием перелома основания черепа, базального менингита (туберкулезного, сифилитического), оно наблюдается в сочетании с тригеминальной болью при синдроме верхушки пирамиды височной кости (синдром Градениго), а также при альтернирующих синдромах Фовилля и Гаспарини (см. главу **10).** Двусторонняя

недостаточность функции отводящих нервов — возможный признак внутричерепной гипертензии.

Нарушение функции блокового н ерва приводит к парезу или параличу верхней косой мышцы глаза, проявляющемуся двоением в горизонтальной плоскости, нарастающим при попытке посмотреть вниз и кнаружи.

Глазодвигательный нерв страдает при поражениях среднего мозга: при эпидемическом энцефалите (см. главу 34), при острой алкогольной энцефалопатии Гайе—Вернике (см. главу 45), при аневризме в зоне сосудистого круга большого мозга (чаще при супраклиноидной аневризме задней соединительной артерии), при тенториальном вклинении медиобазальных отделов височной доли в щель Биша в случаях объемного патологического очага в средней черепной ямке, чаще при опухоли височной доли большого полушария.

Кроме того, упомянутые черепные нервы могут быть поражены при демиелинизирующем процессе типа рассеянного склероза, нарушениях мозгового кровообращения и опухолях в стволе мозга, при миастении, сахарном диабете, ботулизме, дифтерии, спинной сухотке, столбняке, алкогольном полиневрите, гиповитаминозе $B^{1?}$ интоксикации свинцом, фосфором, эрготамином, барбитуратами, углекислым газом и пр. В месте прохождения VI, IV, III черепных нервов по субархноидальным пространствам они вовлекаются в патологический процесс при менингитах, саркоидозе и карциноматозе мозговых оболочек, при болезни Лайма, нейролейкемии. Быстро нарастающее поражение наружных, а иногда и внутренних мышц глаза, обычно с обеих сторон, приводящее к параличу глазных яблок, может быть проявлением демиелинизирующей полирадикулоневропатии, протекающей по типу синдрома Фишера (описал в 1956 г. американский невролог С. Fisher).

Варианты косоглазия при поражениях медиального продольного пучка рассмотрены в главе 11.

30.11. Вегетативная иннервация глаз и их придатков в норме и при патологии

Диаметр зрачка измеряется специальной пупилометрической или миллиметровой линейкой. В среднем в условиях умеренной диффузной освещенности он равен 3,5—4,5 мм. Анизокория — разница в величине зрачков возможна и в норме (почти у 30 % здоровых людей), но если она превышает 0,9 мм, то ее следует признать патологической.

Гладкие мышцы глаз и их придатков, как и другие гладкие мышцы, иннервируются вегетативной нервной системой. Размер зрачка зависит от состояния двух гладких внутренних мышц глаза: сфинктера зрачка и дилататора зрачка (m. sphincter pupillae et т. dilatator pupillae). Сфинктер зрачка имеет парасимпатическую иннервацию, а дилататор — симпатическую.

Если нарушена парасимпатическая иннервация, сфинктер парализован и зрачок расширяется, при этом на свет он не реагирует; в случае же расстройства симпатической иннервации парализован дилататор зрачка и зрачок сужен, но он может реагировать на свет.

Таким образом, расширен зрачок может быть при возбуждении иннервирующих его мышцы симпатических структур или при подавлении функций парасимпатических структур; сужение же зрачка может быть следствием воз-

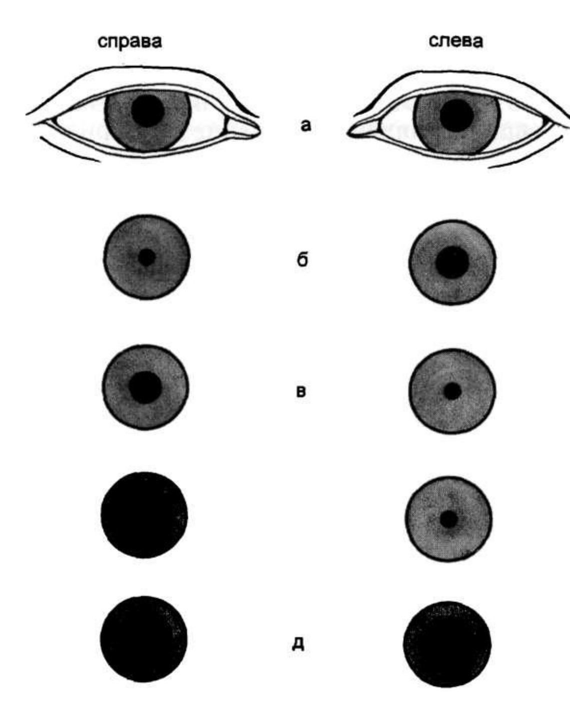


Рис. 30.2. Изменение зрачков при правостороннем височно-тенториальном вклинении,
а — нормальное состояние зрачков; б — раздражение глазодвигательного нерва, в связи с этим правый зрачок сужен; в — выпадение функции глазодвигательного нерва, ранее суженный зрачок расширяется, реакция зрачка на свет вялая, г — справа зрачок расширен, на свет не реагирует в связи с поражением парасимпатического пучка глазодвигательного нерва, слева — в связи с раздражением глазодвигательного нерва зрачок сужен; д — в связи с выраженным двусторонним поражением глазодвигательных нервов зрачки с обеих сторон широкие и на свет не реагируют.

буждения парасимпатических структур, участвующих в иннервации сфинктера зрачка или подавлении функций симпатических структур.

Симпатическую и парасимпатическую денервацию зрачка можно отдифференцировать, проверяя реакцию зрачка на свет и прибегая к фармакологическим пробам (рис. 30.2 и 30.3). При этом учитывается гиперчувствительность нервно-мышечного рецептора, возникающая после денервации. Поэтому, если при нормальной иннервации зрачка закапывание в конъюнктивальный мешок раствора адреналина в разведении 1:1000 не сопровождается расширением зрачка, то при наличии симпатической денервации расширение зрачка происходит. При парасимпатической денервации по той же причине возникает сужение зрачка при закапывании 2,5 % раствора метахолина, тогда как в норме такая реакция отсутствует. У больных с полной денервацией гладких мышц, определяющих ширину зрачка, указанные пробы позволяют выявить как симпатическую, так и парасимпатическую денервацию. При этом надо иметь в виду, что парасимпатическая денервационная гиперчувствительность развивается у 80 % больных с диабетической вегетативной невропатией, чаще она выявляется у болеющих сахарным диабетом более 2 лет.

Сужение зрачка — **миоз** является патологическим, если его диаметр при обычном освещении оказывается меньше 2 мм.

Спастический миоз обусловлен возбуждением парасимпатических структур системы глазодвигательного нерва (медикаментозный спастический миоз может быть следствием введения пилокарпина и других холиномиметиков, а также оказывающих подобное действие антихолинестеразных препаратов). *Паралитический миоз* — следствие подавления симпатической иннервации мышцы, расширяющей зрачок, возникающий, в частности, при синдроме Горнера. Умеренный двусторонний миоз при сохранной реакции зрачков на свет отмечается во время сна, а также при двустороннем поражении диэнцефальной области и при ее центральном транстенториальном

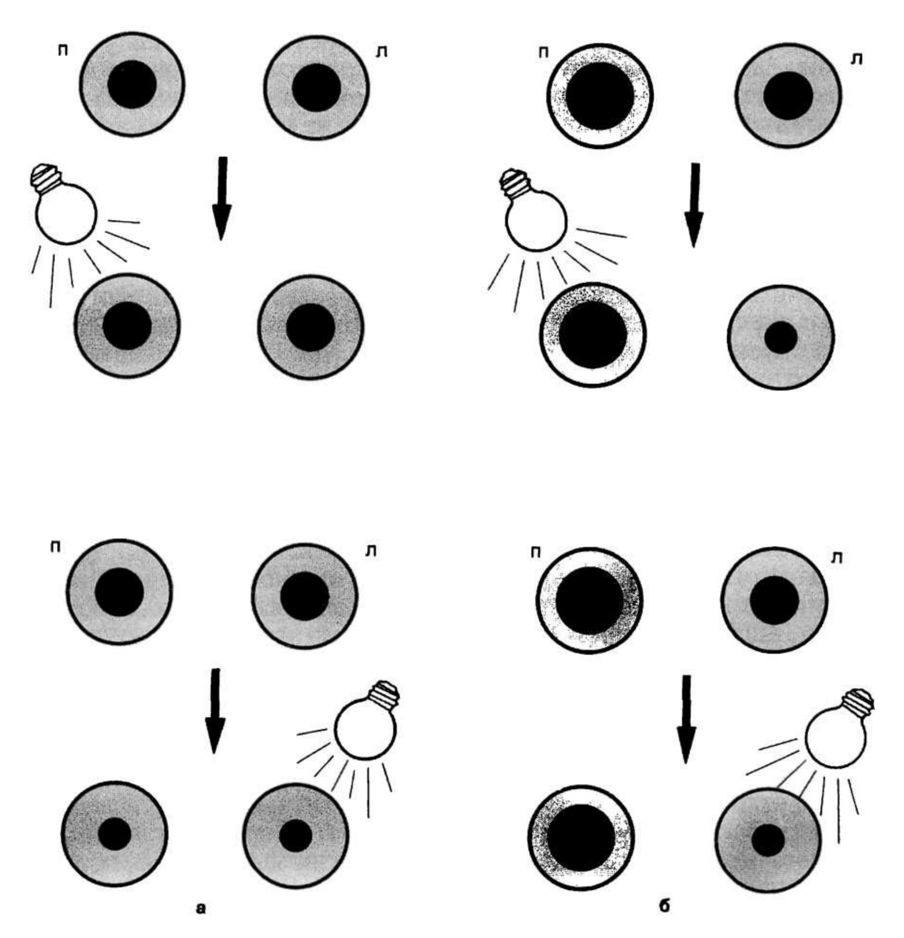


Рис. 30.3. Исследование реакции зрачков на свет для дифференциальной диагностики поражений зрительного и глазодвигательного нервов.

а — поражение правого зрительного нерва (афферентной части дуги зрачкового рефлекса). При освещении правого глаза отсутствуют как прямая, так и содружественная реакция зрачков, при освещении левого глаза обе реакции вызываются; б — поражение правого глазодвигательного нерва (эфферентной части дуги зрачкового рефлекса). Справа отсутствует прямая реакция зрачка на свет, при этом содружественная реакция зрачка левого глаза сохраняется. При освещении левого глаза слева вызывается реакция зрачка на свет, при этом содружественная реакция зрачка правого глаза отсутствует.

вклинении. Точечные, реагирующие на свет зрачки наблюдаются при поражении моста мозга, при интоксикации наркотическими препаратами. Для выявления реакции зрачков на свет в таких случаях следует пользоваться увеличительным стеклом (лупой).

Мидриаз — расширение зрачка, может быть патологическим, если его диаметр при обычном освещении больше 4,5 мм. *Паралитический мидриаз* — следствие нарушения функции парасимпатических структур глазодвигательного нерва и паралича мышцы, суживающей зрачок. Так, односто-

роннее расширение зрачка при отсутствии его реакции на свет у больного в коме может быть обусловлено сдавлением глазодвигательного нерва или ножки мозга вследствие височно-тенториального вклинения *(зрачок Гетчинсона).* Подобный медикаментозный мидриаз может быть следствием закапывания в глаз раствора атропина или других М-холинолитиков. При паралитическом расширении зрачка нарушаются прямая и содружественная реакция его на свет. *Спастический мидриаз* следствие сокращения мышцы, расширяющей зрачок, при раздражении иннервирующих ее симпатических структур, например, при синдроме Пти.

Симпатическая иннервация гладкой мускулатуры глаза и его придатков обеспечивается так называемым цилиоспинномозговым центром, представленным клетками боковых рогов сегментов Сущ—ТЬц, спинного мозга, которые имеют связи с задней группой ядер гипоталамической области, проходящие через покрышку стволовых структур и центральное серое вещество на шейном уровне спинного мозга. Отходящие от расположенных здесь вегетативных клеток преганглионарные волокна, пройдя через соответствующие передние спинномозговые корешки, спинномозговые нервы и белые соединительные ветви, проникают в паравертебральную симпатическую цепочку на уровне звездчатого узла. Пройдя транзитом звездчатый и средний шейный узлы, они достигают клеток верхнего шейного узла, где происходит переключение симпатических импульсов с преганглионарных волокон на клетки этого узла и их аксоны, являющиеся постганглионарными волокнами. Последние формируют симпатические сплетения наружной сонной артерии и ее ветвей, проникают в глазницу и достигают гладких мышц глаза: мышцы, расширяющей зрачок (m. dilatator pupillae), глазничной мышцы (т. orbitalis) и верхней мышцы хряща века (т. tarsalis superior). Нарушение их иннервации, возникающее при поражении любого участка пути следования к ним симпатических импульсов от цилиоспинномозгового центра, ведет к парезу или параличу указанных мышц и в связи с этим к развитию на стороне патологического процесса ***синдрома Горнера*** (синдром Клода Бернара — Горнера), проявляющегося сужением зрачка (паралитический миоз), небольшим (1—2 мм) энофтальмом и так называемым псевдоптозом (приспущенностью верхнего века), обусловливающим некоторое сужение глазной щели.

Ввиду сохранности парасимпатической иннервации сфинктера зрачка, на стороне синдрома Горнера сохраняются реакции зрачка на свет (подробнее см. в главе 13).

Раздражение симпатических нервных структур может вести к развитию ***синдрома Пти*** ("обратный" синдром Горнера) — расширение зрачка и глазной щели, небольшой экзофтальм. Проявление всей триады симптомов при раздражении симпатических структур, проводящих импульсы от цилиоспинномозгового центра, необязательно. Чаще приходится встречать лишь ***анизокорию*** в связи с расширением зрачка на стороне раздражения симпатических структур. Причин такой анизокории много. Одной из них может быть туберкулезный очаг в верхушке легкого *(симптом Роке).* Расширение зрачка слева иногда возникает вследствие гипертрофии сердца, аневризмы дуги аорты. При недостаточности аортального клапана возможна "пульсация" зрачков: зрачки сужаются при систоле и расширяются при диастоле сердца *(признак Ландольфи).*

В связи с тем что цилиоспинномозговой центр получает импульсацию от эрготропных структур задних отделов гипоталамуса, проходящую через покрышку ствола и шейные сегменты спинного мозга, поражение этих отделов

центральной нервной системы также может вызывать проявления паралитического пареза или паралича гладких мышц глаз, имеющих симпатическую иннервацию. Такие расстройства функций гладкой мускулатуры глаз, особенно мышцы, расширяющей зрачок, являются одним из признаков поражения покрышки ствола мозга и могут проявляться, в частности, при некоторых формах коматозного состояния. Характер выявляемых в таких случаях зрачковых расстройств может содействовать решению вопроса о причине патологических проявлений в стволе, а иногда и о причине коматозного состояния.

Узкие, реагирующие на свет зрачки (паралитический миоз) могут указывать на метаболический характер комы или на ее обусловленность поражением диэнцефального отдела мозга. Не реагирующие на свет зрачки средней величины обычно являются следствием поражения крыши среднего мозга. Широкий, не реагирующий на свет зрачок указывает на ипсилатеральное поражение вегетативных парасимпатических ядер в покрышке среднего мозга, корешка или ствола глазодвигательного нерва. Очень узкие (точечные) зрачки с сохранной реакцией их на свет — признак поражения моста мозга. Из этих правил существуют и исключения. Так, при метаболической коме, обусловленной отравлением антихолинергическими (холинолитическими) средствами (атропином, скополамином и т. п.), обычно зрачки резко расширенные, не реагирующие на свет (паралитический мидриаз). Широкие, не реагирующие на свет зрачки наблюдаются во время большого судорожного припадка, характерны для выраженной гипотермии, могут быть признаком смерти мозга.

Надо иметь в виду, что на размеры зрачков и их реакцию на свет могут влиять также структуры различных отделов системы зрительного анализатора и парасимпатического отдела системы глазодвигательного нерва. Так, значительное снижение зрения и тем более слепота с одной стороны, обусловленные поражением сетчатки глаза или зрительного нерва, сопровождаются анизокорией за счет расширения зрачка на стороне понижения остроты зрения, при этом прямая реакция зрачка на свет отсутствует, а содружественная — сохранена *(симптом Гунна).*

При двусторонней слепоте, возникшей в связи с поражением зрительной системы от сетчаток до подкорковых центров, зрачки расширены и при этом отсутствуют как прямая, так и содружественная реакция зрачков на свет.

Расширение зрачков может возникать при интенсивной головной боли у больных с гипертоническим кризом, при приступах мигрени *(симптом Редера),* а также при других выраженных болевых синдромах и болях, возникающих в связи с внешними воздействиями. Причиной расширения зрачков могут быть и стрессовые психотравмирующие ситуации.

Анизокория и деформация зрачков нередко наблюдаются при нейросифилисе, тогда возможна и извращенная реакция зрачков на свет (расширение при усилении освещенности сетчатки и сужение зрачков при их затемнении — зрачковый *симптом Говерса).* Широко известен при нейросифилисе ***синдром Робертсона*** (Аргайла Робертсона), для которого характерно отсутствие прямой и содружественной реакции зрачков на свет, тогда как реакция их на конвергенцию и аккомодацию остается сохранной. При этом зрачки обычно узкие, могут быть неравномерными и деформированными. Надо иметь в виду, что синдром Робертсона неспецифичен и иногда встречается при опухоли или травматическом поражении среднего мозга, сахарном диабете. Он обусловлен нарушением парасимпатической иннервации гладких глазных мышц

в связи с раздражением клеток парасимпатических ядер Эдингера—Вестфаля в покрышке среднего мозга. При эпидемическом энцефалите возможен ***"обратный" синдром Робертсона:*** отсутствие реакции зрачков на аккомодацию и конвергенцию при сохранной прямой и содружественной реакции зрачков на свет.

Зрачок Гетчинсона — расширение зрачка и расстройство его прямой и содружественной реакции на свет. Это признак супратенториальной, чаще височной, опухоли или гематомы, обусловившей синдром вклинения мозговой ткани в щель Биша и сдавления глазодвигательного нерва. Расширение зрачка на стороне патологического процесса может быть и признаком ***синдрома Кнаппа,*** при котором в связи со сдавлением в аналогичной ситуации ножки мозга наряду с гомолатеральным расширением зрачка на другой стороне возникает центральный гемипарез.

Анизокория при прогрессивном параличе известна как *признак Байярже,* по имени описавшего этот признак французского психиатра J. Baillarger (1809—1890). Анизокория за счет расширения правого зрачка может быть признаком аппендицита или холецистита (симптом Московского). Синдром стенки пещеристого синуса (синдром Фуа), синдром Вебера, Бенедикта, Клода описаны в главе 11.

Таким образом, изучение состояния глаз и их придатков, взора, состояние черепных нервов, обеспечивающих иннервацию наружных и внутренних мышц глаза может дать весьма существенную информацию о топике и характере патологического процесса, а следовательно, и помочь выработать в каждом конкретном случае наиболее рациональную врачебную тактику.

Глава 31
НАРУШЕНИЯ СЛУХА И ВЕСТИБУЛЯРНЫЕ РАССТРОЙСТВА В КЛИНИКЕ НЕРВНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

31.1. Общие положения

Основные сведения о строении и функции кохлеарной и вестибулярной систем представлены в главе 10. Здесь же приводятся некоторые дополнительные данные об отдельных клинических феноменах, возникающих в случаях нарушения функций системы слуха и вестибулярного аппарата и об их возможной роли в топической и нозологической диагностике заболеваний нервной системы.

31.2. Расстройства слуха

Нарушение слуха может проявляться тугоухостью или глухотой. Для уточнения характера слуховых расстройств необходимо полное отиатрическое обследование, а в случае обусловленности изменений слуха нарушением функции нервных структур слухового анализатора требуется также нейроотиатрическое и неврологическое обследование больного.

Тугоухость (брадиакузия) — ослабление слуха, при котором, однако, сохраняется возможность речевого общения. Она может быть ***кондуктивной*** (при поражении звукопроводящих структур) или ***перцептивной*** (в связи с поражением звуковоспринимающего аппарата, улитковой части предцверно-улиткового нерва или центрального отдела слухового анализатора). Перцептивная тугоухость, обусловленная поражением рецепторного аппарата слухового анализатора и улитковой части VIII нерва, обычно называется ***нейросенсорной.*** Кроме того, иногда выделяются варианты нейросенсорной тугоухости: ***профессиональная*** тугоухость (тугоухость, вызванная длительным воздействием производственного шума) и ***старческая*** тугоухость (пресбиакузия) — нарушение звуковосприятия в старческом возрасте, обусловленное атрофическими и дегенеративными изменениями в кортиевом органе и спиральном ганглии улитки. Тугоухость может быть и ***смешанной.*** Для уточнения характера тугоухости наиболее информативен метод аудиометрии. Применение современных аудиометрических тестов позволяет дифференцировать расстройство функции звукопроводящих структур от поражения звуковоспринимающих структур.

В первом случае речь идет о кондуктивной тугоухости или глухоте, обусловленной поражением звукопроводящей системы: средним отитом (мезотимпанитом), отосклерозом, другими заболеваниями и травматическими поражениями, иногда — закупоркой наружного слухового прохода (чаще ушной серой), повреждениями барабанной перепонки. При этом нарушено проведение звуковых волн к спиральному (кортиеву) органу, что и ведет к снижению слуха, иногда к глухоте, нередко к появлению шума в ухе.

При кондуктивной тугоухости или глухоте больной в состоянии воспринимать звуковые волны, передаваемые в кортиев орган через кости черепа.

В таких случаях костная проводимость оказывается выше воздушной проводимости, что может быть установлено, в частности, с помощью проб с камертоном (пробы Вебера, Ренне, Швабаха см. главу 10). При аудиометрии в таких случаях отмечается снижение слуха прежде всего на низкие звуки. При этом у больных с отосклерозом возможно выявление **паракузии** (paracusis Willisii, виллизиев феномен) — улучшение остроты слуха в шумной обстановке, а также **диплакузии** — раздвоение звука, возникающее при неодинаковом восприятии звука одного и того же тона левым и правым ухом.

Перцептивная, или нейросенсорная, тугоухость, при которой снижение слуха обусловлено поражением кортиева органа улитковой части VIII черепного нерва или центральных слуховых структур, может быть обусловлена шумовой травмой, вирусной инфекцией, применением ототоксических препаратов, болезнью Меньера, возрастными изменениями. Нейросенсорная тугоухость может возникать также при сосудистых, демиелинизирующих и дегенеративных заболеваниях преддверно-улиткового нерва и некоторых структур ЦНС (прежде всего стволовых), при черепно-мозговой травме.

При нейросенсорной тугоухости слух снижается **(гипоакузия)** преимущественно на высокие звуки (признак поражения звуковоспринимающего аппарата). Выраженное поражение этих структур ведет к глухоте **(анакузии).** Поражение улитковой части VIII черепного нерва обычно является стойким. В 5—10 % случаев прогрессирующее одностороннее снижение слуха по типу нейросенсорной тугоухости обусловлено невриномой VIII черепного нерва.

Уровень поражения центральных структур слухового анализатора определяется главным образом с учетом характера сопутствующих нарушениям слуха расстройств функции вестибулярного аппарата или по другим сопутствующим тугоухости признакам поражения нервной системы. Глухота, возникающая при менингите или вследствие воздействия ототоксинов, как правило, необратима.

Для выявления симуляции глухоты может быть проведен *опыт Ломбара—Бараны.* Во время чтения вслух обследуемому через наушники на оба его уха передается громкий звук. Если глухота притворная, обследуемый начинает читать громче, если истинная — громкость его голоса при этом не меняется. Описали этот симптом французский отиатр E. Lombard (1869— 1920) и венгерский отиатр R. Варапу (1876—1936).

31.3. Шум в ушах, латерализованный и нелатерализованный шум в голове

Нередкой жалобой, предъявляемой пациентами невропатологу, является ощущение шума в ушах или в голове при отсутствии внешних звуковых стимулов. В большинстве случаев такой шум обусловлен отиатрическими заболеваниями, однако возможна обусловленность его неврологической или нейрохирургической патологией.

Классификация и клинические проявления. **Шумы** в ухе или в ушах, шумы в голове иногда оказываются ***объективными,*** действительно существующими, они могут быть ***пульсирующими*** или ***вибрирующими*** шумами; слышит их не только больной, но может услышать и обследующий обычно с помощью фонендоскопа.

Жалуясь на шум в голове, пациенты определяют его по-разному: шипение, шелест, жужжание, треск, гудение, писк, грохот и пр. При этом пульсирующий или жужжащий, обычно объективный, шум скорее всего является следствием сосудистой патологии, в частности стеноза внутренней сонной или позвоночной артерии, расширения верхней луковицы внутренней яремной вены. Шум в ухе высокой тональности (звон) иногда является следствием турбулентного кровотока в яремной вене, шум и в таких случаях хорошо прослушивается через фонендоскоп или стетоскоп, исчезает после сдавливания этой вены. Сосудистый шум бывает особенно грубым при артериовенозных соустьях.

Определение локализации и типа объективного шума позволяет уточнить топику и характер патологического процесса. При образовании соустья между внутренней сонной артерией и пещеристым синусом сосудистый шум максимально выражен в лобно-височной области, в области глазницы, в зоне fossa canina. При соустье между сигмовидным синусом и затылочной артерией шум выслушивается позади ушной раковины. При артериовенозных мальформациях, аневризмах шум чаще удается прослушивать в лобно-теменной области. Вместе с тем артериальные внутричерепные аневризмы обычно не сопровождаются объективным шумом.

Реже встречаются ***миофасцикулярные,*** обычно ***вибрационные, объективные шумы,*** возникающие вследствие миофасцикулярных подергиваний мышц среднего уха — мышцы, напрягающей барабанную перепонку (m. tensor tympani) и мышцы стремечка (m. stapedius). Первая из них иннервируется тройничным, вторая — лицевым нервами. Миофасцикулярный шум не только выслушивается через фонендоскоп, но иногда он слышен людьми, находящимися на некотором расстоянии от пациента. По характеру этот шум напоминает стрекотание цикад, кузнечиков и в отличие от сосудистых шумов не сопряжен с пульсом и не исчезает при пережатии сосудов на шее. Миоклонус мышцы стремечка иногда возникает у больных с гемиспазмом лица. Похожий шум характерен также и для миоклонии мягкого неба. При этих формах шума результаты аудиометрии обычно без отклонений от нормы.

Шум в одном ухе чаще является следствием поражения среднего уха или внутреннего уха, улитковой части VIII черепного нерва ***(периферический шум).*** В большинстве случаев такой шум ***невибрационный*** и слышит его лишь сам пациент; такой шум принято называть ***субъективным.*** При субъективном шуме можно предполагать, что он скорее всего обусловлен физико-химическими, метаболическими расстройствами в структурах слухового анализатора. Субъективный шум при патологии периферического отдела слухового анализатора наблюдается в 80 % случаев, а при центральном нарушении слуха — в 13 % [Велицкий А. П., 1978]. ***Шум высокой тональности*** часто указывает на поражение улитковой части слухового нерва; ***низкий шум*** — обычно проявление мезотимпанита, болезни Меньера; ***шум, меняющийся*** во время дыхательных движений, проявление поражения слуховой (евстахиевой) трубы.

Шум в ушах и снижение слуха возможны при отосклерозе, при гнойном среднем отите, при кохлеоневропатии, чаще возникающей при гриппе. Выраженный шум в ушах может быть следствием применения ототоксических лекарственных средств, которые обычно оказывают патологическое воздействие на рецепторный аппарат улитки и улитковую часть VIII черепного нерва с обеих сторон. К ототоксическим лекарственным средствам относятся хи-

нин, стрептомицин, салицилаты, индометацин и другие НПВС, галоперидол, литий, трициклические антидепрессанты, бета-адреноблокаторы, дигиталис, урегит, фуросемид. Двусторонний шум в ушах возможен также при гипотиреозе, гипогликемии, сахарном диабете, при интоксикации некоторыми промышленными ядами, метиловым спиртом, бензолом. При употреблении некоторых наркотиков, в частности курении марихуаны, возможен выраженный субъективный шум в ушах в сочетании с субъективными громкими, иногда музыкальными, звуками.

При кохлеоневропатии, невриноме VIII черепного нерва больной зачастую отмечает шум, локализующийся в гомолатеральном ухе, иногда латерализованный шум в голове. Шум при невриноме VIII черепного нерва может быть объяснен влиянием опухоли на улитковую часть нерва или его ядер в стволе мозга, а иногда и сдавливанием опухолью артерии лабиринта [Благовещенская Н. С, 1990].

Поражение структур слухового анализатора, расположенных в ЦНС, обусловливает субъективный ***центральный шум,*** который чаще имеет относительно высокую тональность и расценивается больным как шум в голове с обеих сторон или не имеющий четкой локализации. Иногда больному кажется, что шум проецируется в глубине головы. Такой шум не позволяет судить о топике вызывающего его патологического процесса. Он может быть следствием метаболических расстройств, интоксикации, артериальной гипертензии. Иногда монотонный, низкочастотный диффузный шум в голове на фоне астенического состояния отмечают больные с анемией.

По интенсивности шумы в ушах и в голове могут быть разделены на ***слабые, средние*** и ***сильные.*** Наиболее сильные и мучительные субъективные шумы возникают при поражении звукопроводящего аппарата и рецепторного отдела слухового анализатора, прелдверно-улиткового нерва. В таких случаях ушной шум нередко вызывает у больного невротические реакции, депрессию и становится основной жалобой. При поражении входящих в состав слухового анализатора мозговых структур субъективные шумы обычно выражены относительно слабо. Некоторые пациенты адаптируются к такому шуму и на него не жалуются, тогда информация о наличии шума выявляется лишь при целенаправленном расспросе больного.

Однако и умеренный, и даже слабый ушной шум может обусловить фиксацию на нем внимания больного, невозможность сосредоточиться, быть поводом к тревоге, раздражительности. Судить об интенсивности субъективного шума сложно, так как объективизировать характер субъективного шума и его выраженность невозможно. Жалобы же больного во многом зависят от его личностных особенностей и эмоционального состояния. Прямой зависимости интенсивности шума от степени тугоухости, как правило, нет.

Вместе с тем надо иметь в виду, что интенсивность нелатерализованного шума в голове нередко находится в зависимости от внутричерепного давления. При повышении внутричерепного давления может появиться ранее отсутствовавший шум или нарастет уже имевшее место ощущение шума в голове. При снижении внутричерепного давления такой шум может уменьшаться или исчезать. Возможно и изменение интенсивности центрального субъективного шума в зависимости от положения головы больного. Такая зависимость отмечается при субтенториальных опухолях, в частности при опухолях IV желудочка мозга и мозжечка.

При сборе и анализе анамнестических данных следует не только уточнить

характер шума и его локализацию, постоянство или ремиттирующее течение, интенсивность и т. д., но и отметить, какие проявления сопутствуют шуму в ухе: сопровождается ли он снижением или потерей слуха, головокружением, чувством давления или закладывания уха, болью в ухе (оталгией), отореей, диплакузией (восприятие одного и того же звука правым и левым ухом поразному признак отосклероза, дисфункции улитки или VIII черепного нерва), выяснить, какие заболевания предшествовали появлению шума, какие лекарственные препараты больной принимает. Надо обратить внимание на возможность наличия сахарного диабета, сифилиса, метаболических нарушений, эндогенной или экзогенной интоксикации, на условия труда и быта, перенесенные черепно-мозговую травму и заболевания ЦНС, в частности менингит, энцефалит и пр.

Объективные клинические симптомы, сочетающиеся с шумом, могут рассматриваться как дополнительные факторы, способствующие уточнению локализации патологического процесса, являющегося причиной шума. Системное головокружение заставляет думать о водянке лабиринта, заложенность уха характерна для евстахиита и т. д.

Уточнению причины шума в ухе может способствовать тщательное отиатрическое обследование больного, в частности аудиографическое.

Аудиография — метод, дающий весьма важную информацию о локализации патологического процесса при расстройствах слуха. При наличии шума, сопровождающегося снижением слуха преимущественно на звуки низкой тональности, вероятнее всего, имеет место поражение звукопроводящего аппарата. На аудиограмме левая часть кривой опущена. Если на аудиограмме выявляется снижение восприятия звуков высокой тональности (на графике при этом опущена правая часть отражающей их кривой линии), то, вероятно, страдает звуковоспринимающая часть слухового анализатора. Снижение слуха преимущественно на звуки высокой тональности в сочетании с шумом в ухе могут свидетельствовать о наличии у больного кохлеоневропатии, неврита или невриномы VIII черепного нерва, при которой шум в ухе обычно в сочетании со снижением слуха на высокие тона проявляется уже в ранней, нейроотиатрической стадии развития, когда в клинической картине заболевания еще нет других очаговых и общемозговых неврологических симптомов.

В таких случаях опухоль обычно еще не вышла за пределы внутреннего слухового отверстия и подтвердить диагноз можно, выявив расширение внутреннего слухового прохода при рентгенографии височных костей по Стейнверсу и Шюллеру.

Если предполагается сосудистый характер шума в ухе и в голове, то для уточнения диагноза показано проведение ультразвукового исследования магистральных и внутричерепных сосудов. При выявлении стеноза магистральных сосудов головы, подозрении на аномалию развития внутричерепных сосудов, на аневризму или формирование артериовенозного соустья уточнить диагноз можно путем ангиографического исследования с последующим обсуждением с нейрохирургами вопроса о показаниях к нейрохирургическому лечению.

Лечение. Методы оказания помощи больному с жалобами на шум в ухе, в голове во многом определяются характером основного заболевания. При воспалительных процессах типа мезотимпанита показана прежде всего активная противовоспалительная терапия, если отит гнойный, то применяют антибиотики.

При невриноме слухового нерва показано своевременное нейрохирургическое лечение. При сосудистой невропатии VIII черепного нерва в качестве патогенетической терапии обычно применяют антиагреганты (никотиновая кислота, пентоксифиллин, кавинтон, циннаризин и т. п.). С целью прерывания патологической импульсации и блокирования участков ритмической гиперактивности в слуховой рефлекторной дуге проводится меатотимпанальная новокаиновая блокада по Солдатову. При упорном мучительном шуме у больных с нейросекреторной тугоухостью могут быть произведены оперативные вмешательства на барабанной полости, при наступлении глухоты — декомпрессионные и деструктивные операции на лабиринте [Солдатов И. Б., 1996].

31.4. Гиперакузия

Гиперакузия — извращенное восприятие звуков, при котором относительно слабые звуки воспринимаются как чрезмерно интенсивные. Иногда гиперакузия мучительна для больного, раздражает его, вызывает выраженные невротические реакции, лишает возможности адекватно воспринимать окружающее, мешает выполнять текущую работу.

Чаще гиперакузия бывает временным симптомом. В некоторых случаях она возникает лишь под влиянием звуков определенного тона. Возможна гиперакузия на звуки любой тональности, она может быть одно- или двусторонней, может возникать при поражении периферического или центрального отдела слухового анализатора. В большинстве случаев ей нельзя придавать строго топическое значение [Благовещенская Н. С, 1990]. Вместе с тем широко известна гиперакузия, возникающая при поражении лицевого нерва выше отхождения от его основного ствола стременного нерва или при поражении самого стременного нерва (n. stapedius); нередко гиперакузия встречается в период кульминации приступа болезни Меньера. Однако она может возникать и при локализации патологического процесса в мозге, в частности при опухолях среднего мозга, таламуса; в последнем случае гиперакузия обычно сопровождается общей гиперестезией.

Гиперакузия может являться этапом в развитии поражения слухового анализатора. Нередко она возникает в острой стадии патологического процесса (острая стадия черепно-мозговой травмы, менингита, энцефалита, сосудисто-мозговой патологии).

31.5. Головокружение

Головокружение — ощущение мнимого вращения в разных плоскостях самого себя или окружающих предметов. Однако на практике термин понимается шире и включает все состояния, проявляющиеся признаками нарушения пространственной ориентации, за которую отвечают три сенсорных стабилизирующих системы: вестибулярная, зрительная и соматосенсорная (проприоцептивная), которые имеют связи между собой и действуют сочетанно, как бы отчасти перекрывая друг друга.

Головокружение принято делить на системное и несистемное. Системное головокружение проявляется ложным ощущением вращательного или прямо-

линейного движения окружающих предметов или собственного тела. При **несистемном головокружении** характерны чувство укачивания, зыбкости окружающего пространства. Как при системном, так и при несистемном головокружении обычно возникает чувство утраты равновесия, "потери почвы" под ногами, тошнота, иногда рвота, другие вегетативные расстройства (бледность покровных тканей, гипергидроз, брадикардия, гиперперистальтика кишечника, общая слабость и пр.). Выслушивая жалобу на головокружение, желательно понять его особенности. При этом надо прежде всего отличить системное головокружение от других его форм.

Головокружение может быть физиологическим или патологическим. **Физиологическое головокружение** возникает при функциональной недостаточности сенсорных стабилизирующих систем, в частности в тех случаях, когда вестибулярный аппарат подвергается чрезмерному непривычному возбуждению, например при морской болезни.

Рассогласованность, несоответствие между провоцирующими головокружение факторами и стабилизирующими системами объясняет появление ощущений укачивания, вестибулярного и зрительного головокружения, например, при просмотрах фильмов со сценами погони, что, кстати, может сопровождаться физиологическим горизонтальным нистагмом. Своеобразны проявления физиологического головокружения при резком изменении скорости передвижения (ускорения и торможения) в транспорте, при пребывании на высоте, а также головокружения при космической болезни, провоцируемого активными движениями головой в условиях невесомости.

Нередко головокружением пациенты называют возникающее во время синкопального состояния, точнее в течение краткого периода, предшествующего потере сознания, ощущение дурноты, общей слабости, тумана перед глазам. При этом обморок могут спровоцировать пребывание в душном помещении, приступ пароксизмальной тахикардии, ортостатическое или гипогликемическое состояние и пр. (см. главу 18). Похожие ощущения могут возникать у пациентов при приеме некоторых лекарственных препаратов, в частности транквилизаторов, гипотензивных средств и антиэпилептических препаратов.

Как головокружение больные иногда оценивают ощущения, возникающие при ходьбе при сенситивной или мозжечковой атаксии. Жалобы на головокружение нередко высказывают пожилые люди с дисциркуляторной энцефалопатией, при которой возможна мультисенсорная недостаточность. Близкое по характеру субъективных ощущений состояние, обозначаемое как головокружение, испытывают пациенты в периоды эмоциогенного стресса, реактивного состояния. Ощущение головокружения возможно при соматических болезнях (болезни печени, почек, крови и т. д.), при гипогликемии, анемии, голодании.

Патологическое головокружение особенно часто встречается при перевозбуждении или повреждении вестибулярного аппарата.

Вестибулярное головокружение может возникать при поражении любого отдела вестибулярного анализатора (лабиринта, преддверной части VIII черепного нерва, вестибулярных ядер в стволе мозга, соответствующих зон коры височной доли, а также связей между этими структурами). Вестибулярное головокружение обычно системное и характеризуется ощущением кажущегося вращения собственного тела или окружающего пространства вокруг одной из осей трехмерного пространства, иногда ощущением "качания на волнах".

Таблица 31.1. **Дифференциальная диагностика периферической и центральной вестибулопатии**

Клинический признак	Периферическая вестибулопатия	Центральная вестибулопатия
Нистагм	Горизонтально-ротаторный, направлен в одну сторону, усиливается при взгляде в противоположную сторону	Вертикальный, ротаторный или горизонтальный, направлен в сторону поворота взора, усиливается при взгляде в сторону поражения
Головокружение	Выраженное, имеет четко вращательный характер	Обычно легкое, но постоянное
Тошнота и рвота	Обычно проявляются	Нередко отсутствуют
Направление падения	В сторону поражения, в направлении медленного компонента нистагма	Вариабельно
Фиксация взора и закрывание глаз	Уменьшают нистагм и головокружение	Не влияют на симптомы или усиливают их
Стволовые симптомы	Выявляются часто	Отсутствуют
Снижение слуха, шум в ушах	Часто имеются	Отсутствуют
Основные причины	Доброкачественное позиционное головокружение, вестибулярный неврит, болезнь Меньера, ишемия, травма, интоксикация, субтенториальные опухоли	Вертебрально-базилярная недостаточность, инфарктный очаг ствола или мозжечка, рассеянный склероз, сирингобульбия, аномалия Киари, базилярная мигрень

Вестибулярное головокружение сопровождается нарушением равновесия, атаксией, общей слабостью, спонтанным нистагмом, вегетативными расстройствами парасимпатической направленности (тошнотой, рвотой, потливостью, ощущением сердцебиения, снижением АД и температуры тела, гиперперистальтикой, учащенным мочеиспусканием), при этом возможны шум в ушах, чувство страха.

При *раздражении отолитовых структур* возникает ложное чувство стремительного "проваливания", "падения в пропасть"

В зависимости от уровня раздражения вестибулярного аппарата головокружение может быть периферическим или центральным (табл. 31.1). **Периферическое головокружение** часто сочетается с расстройством функций VIII черепного нерва: снижением слуха и глумом в ухе. При этом обычен горизонтальный нистагм, выраженность которого адекватна степени выраженности головокружения. При лабиринтите или поражении VIII черепного нерва нистагм обычно более выражен при повороте взора в сторону здорового уха. При лабиринтите больной, находящийся в вертикальном положении, имеет тенденцию к падению в сторону очага поражения, т. е. в сторону медленного компонента нистагма. Одностороннее ослабление реакции на калорическую пробу подтверждает поражение периферического отдела вестибулярного анализатора.

Наиболее выраженным и мучительным головокружение бывает обычно при острых изменениях состояния лабиринта. В таких случаях вестибулярное головокружение проявляется ощущением вращения или линейного движе-

ния окружающих предметов или же собственного тела, направленного в сторону, противоположную пораженному вестибулярному аппарату. В сторону, противоположную очагу, направлена и быстрая фаза нистагма. При фиксации взора возникает тенденция к подавлению нистагма и головокружения. Острое одностороннее поражение лабиринта возможно при болезни Меньера, при остром нарушении кровообращения в вертебрально-базилярной системе, при черепно-мозговой травме, при инфекционных заболеваниях, ведущих к развитию острого лабиринтита или вестибулярного нейронита (вестибулярной невропатии).

Центральное головокружение обычно уступает по степени выраженности периферическому. Тем не менее при центральном головокружении возможны следующие проявления расстройства функций мозговых структур, относящихся к ЦНС: атаксия, дисфункция каудальной группы черепных нервов, проявления внутричерепной гипертензии, в частности отек дисков зрительных нервов. При поражении структур ЦНС возможен нистагм, который может быть не только горизонтальным, но и диагональным или вертикальным, обычно усиливающимся при поворотах взора в сторону патологического очага.

С вестибулярным головокружением и сопутствующими ему нистагмом и вегетативными расстройствами обычно сочетается **вестибулярная атаксия.** Она возникает при поражении вестибулярного аппарата на любом уровне, чаще — при заболевании его лабиринта. В таких случаях обычно в процесс вовлекаются структуры, относящиеся к системе мозжечка, при этом отмечается тенденция к падению в позе Ромберга и отклонение при ходьбе в сторону патологического очага (в сторону медленной фазы нистагма). Положительна "звездная" проба. Выраженность атаксии может нарастать при определенных положениях головы, при их резких изменениях, при поворотах взора.

Головокружение и расстройства равновесия, сопряженные с соматосенсорными нарушениями, в частности головокружение, возникающее при укачивании в транспорте (болезнь движения, морская болезнь) или чувство "проваливания", напоминающего ощущения при спуске в кабине скоростного лифта, обычно сопровождаются неспособностью к сосредоточению, к концентрации внимания, невозможностью "собраться с мыслями"

Таким образом, патологическое головокружение возникает в результате поражения зрительной, вестибулярной или соматосенсорной систем. Эти поражения могут быть первичными или вторичными вследствие аффективных и сопутствующих им сосудистых реакций, а также проявлений анемии, заболеваний крови, хронической почечной или печеночной недостаточности, системных заболеваний соединительной ткани, побочных реакций на медикаментозную терапию. Патологическое головокружение может сопровождаться клоническим нистагмом, постуральной неустойчивостью, атаксией при ходьбе, тошнотой, рвотой, гипергидрозом и другими вегетативными проявлениями.

Головокружение обычно возникает в связи с чрезмерностью раздражения вестибулярной и других систем, обеспечивающих равновесие и координацию положения тела в пространстве, или из-за недостаточности компенсаторных механизмов, призванных сохранять такую координацию. Причинами головокружения, таким образом, являются раздражители вестибулярного аппарата, которые по основным параметрам превосходят стимулы, запускающие механизмы адаптации. Нарушение компенсаторных реакций в ответ на раздражение в таких случаях может быть сопряжено с их врожденной или приобретенной недостаточностью.

31.6. Заболевания, проявляющиеся головокружением

Некоторые заболевания сопровождаются характерным патологическим головокружением, сопряженным главным образом с приобретенной недостаточностью механизмов обеспечения адаптации к изменениям положения тела в пространстве.

31.6.1. Острый лабиринтит

Обычно у больного, поступающего в лечебное учреждение с приступом головокружения, определяется острый лабиринтит; в последующем диагноз уточняется. Длительность приступа при остром лабиринтите от 1 до 3 сут, он, как правило, длительнее, чем приступ болезни Меньера. Во время приступа обычен нистагм, быстрый компонент которого направлен в сторону здорового уха. При этом истинным лабиринтитом является инфекционное (бактериальное или вирусное) поражение лабиринта. Особенно опасен бактериальный лабиринтит, развивающийся у больного с гнойным средним отитом. В таких случаях возникает, в частности, угроза развития вторичного отогенного гнойного менингита.

Вирусный лабиринтит чаще возникает при гриппе или гриппоподобных общих инфекциях. Иногда под этим же диагнозом ведутся больные с вестибулярным нейронитом. Для дифференциальной диагностики применяют калорическую пробу. При остром лабиринтите она не изменена. Во время приступа рекомендуются постельный режим и симптоматическое лечение.

31.6.2. Вестибулярный нейронит

Вестибулярный нейронит является следствием воспаления преддверного ганглия (ганглий Скарпы), характеризуется внезапными приступами системного головокружения, резким нарушением равновесия, спонтанным нистагмом, медленная фаза которого направлена в сторону пораженного уха. Головокружение обычно сопровождается тошнотой. В ухе во время приступа возможны заложенность и шум. Головокружение обычно длится несколько часов, в ближайшие дни или недели может рецидивировать. При неврологических и отиатрических обследованиях у больного выявляют признаки поражения периферического отдела вестибулярной системы. Стойких нарушений слуха обычно не возникает. При калорической пробе выявляется снижение реакции на стороне поражения, что отличает это заболевание от лабиринтита.

31.6.3. Болезнь и синдром Меньера

Болезнь Меньера развивается обычно у людей в возрасте 25—50 лет эпизодическим головокружением, шумом в ухе, ощущением в нем заложенности и распирания.

Патогенез. Развитие болезни Меньера обычно объясняется увеличением количества эндолимфы в лабиринте (эндолимфатической водянкой), в ос-

нове которого лежат нарушение вегетативной иннервации сосудов внутреннего уха и обусловленная этим обструкция эндолимфатического протока, нарушение всасывания эндолимфатической жидкости. По мнению ряда авторов, определенная роль в происхождении болезни Меньера принадлежит изменению активности клеток ушного лабиринта (апудоцитов), продуцирующих серотонин, адреналин, норадреналин.

Клинические проявления. Для болезни характерны приступы сильнейшего вестибулярного головокружения, которые могут быть спровоцированы колебаниями атмосферного давления, обильной пищей, алкоголем, табачным дымом. Головокружение обычно проявляется ощущением вращения или смещения окружающих предметов, реже — чувством вращения или проваливания собственного тела, которые могут продолжаться от нескольких минут до нескольких суток, чаще от 2 до 8 ч. При этом головокружение сопровождается шумом, чувством заложенности или распирания в ухе, нарушением равновесия, координации движений, преходящим снижением слуха, тошнотой, повторяющейся рвотой, вестибулярным нистагмом, сердцебиением, одышкой, гипергидрозом, бледностью лица, иногда снижением температуры тела. Во время приступа возможны спонтанный нистагм, вынужденное положение головы. Из-за интенсивного головокружения больной не в состоянии ходить, стоять и даже сидеть. После приступа может несколько дней сохраняться нарушение равновесия, походки. Частота приступов — от ежедневных до одного в несколько лет. Отиатрические проявления болезни Меньера чаще возникают с одной стороны, но могут быть и двусторонними. В процессе заболевания слух может быть изменчивым, иногда перед приступом больной начинает слышать лучше, после приступа отмечается флюктуирующая тугоухость.

Понижение слуха при болезни Меньера проявляется в форме тугоухости, характеризующейся расстройством функции как звукопроводящего, так и звуковоспринимающего аппарата. Снижение слуха сочетанного характера при болезни Меньера подтверждается и результатами аудиометрических исследований.

При хроническом течении болезни и в межприступные периоды возможен ушной шум (обычно низкочастотный), тугоухость, неуверенность при ходьбе, которые с каждым приступом наращиваются в степени выраженности, при этом в случае наступления глухоты приступы головокружения обычно прекращаются.

При болезни Меньера классической является триада: приступы системного головокружения, шум в ушах, ремиттирующее и иногда нарастающее снижение слуха. Кроме того, обычны вегетативные нарушения, преимущественно парасимпатической направленности. Описал заболевание французский врач P Meniere (1799—1862).

И.Б. Солдатов (1972) выделяет ***обратимую*** и ***необратимую стадии болезни Меньера.*** Обратимая стадия характеризуется типичными для болезни Меньера приступами, сменяющимися светлыми промежутками, при которых возможно снижение слуха за счет преимущественного поражения звукопроводящего аппарата, но нет стойких вестибулярных нарушений. При необратимой стадии болезни частота и продолжительность приступов увеличиваются, светлые промежутки становятся все короче и почти исчезают, так как вестибулярные расстройства отмечаются и в межприступном периоде, слух ухудшается и тугоухость приобретает перманентной характер, проявляется в основном клинической картиной нейросенсорной тугоухости.

Болезнь Меньера (как эндолимфатическую водянку) и ее стадию можно установить, проводя дегидратацию с помощью глицерол-теста — исследования слуховой и вестибулярной функций после приема внутрь смеси глицерина с водой или фруктовым соком (в равных количествах) из расчета 1—1,5 г глицерола на 1 кг массы тела обследуемого. Достоверное улучшение после этого функций (особенно слуховой) оценивается как положительный глицерол-тест, что свидетельствует об обратимости водянки, ухудшение — как отрицательный, являющийся признаком необратимости патологического процесса. Болезнь Меньера в течение многих лет характеризуется чередованием обострений и ремиссий.

Приступы системного головокружения различной этиологии, имеющие сходство с теми, которые характерны для болезни Меньера, возникающие на фоне вегетативной дистонии и вертебрально-базилярной недостаточности, нарушений венозного кровообращения, называют меньероподобными, а появляющиеся меньероподобными пароксизмами патологические состояния — синдромом Меньера.

Синдром Лермуайе редкая форма синдрома Меньера. Проявляется обычно у больных атеросклерозом, характеризуется перманентной тугоухостью и мучительным шумом высокой тональности в одном или обоих ушах. Приступы головокружения возникают внезапно, при этом в период приступа нарушения слуха уменьшаются или полностью исчезают. Головокружение во время приступа сопровождается выраженными вегетативными расстройствами парасимпатической направленности: тошнотой, рвотой, гипергидрозом и пр. Описал в 1927 г. французский оториноларинголог М. Lermoyer (1858—1928).

31.6.4. Ганглионит коленчатого узла

Ганглионит коленчатого узла (синдром Рамзая Ханта) проявляется головокружением на фоне герпетических высыпаний в области наружного слухового прохода, боли, шума в ухе, а также снижением слуха и развитием на той же стороне паралича или пареза мимических мышц. Является следствием ганглионеврита вирусной этиологии (herpes zoster) с поражением коленчатого узла, а также преддверно-улиткового и промежуточного нервов. Описал в 1907 г. американский невропатолог J. Hunt (1874—1937).

31.6.5. Сифилитическое головокружение

Сифилитическое приступообразное головокружение в сочетании с потерей слуха и шумом в ушах является проявлением врожденного или приобретенного сифилиса, обычно возникает на фоне других признаков этого заболевания. Сифилитическое головокружение во многом напоминает проявления болезни Меньера, но в отличие от них сифилитическое головокружение почти всегда сопровождается нарушением походки по типу сенситивной атаксии. Приступы головокружения в сочетании с нистагмом при нейросифилисе, известные как **синдром Хеннеберга** (Hanneberg), обусловлены двусторонним сифилитическим поражением рецепторных отделов вестибулярного аппарата. Течение прогрессирующее. Для подтверждения диагноза проводят полное клиническое обследование больного и серологические пробы на сифилис.

31.6.6. Доброкачественное пароксизмальное позиционное вестибулярное головокружение

Заболевание проявляется приступами острого головокружения, сопровождающегося нистагмом, продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут, возникающего только при переменах положения тела или головы. При этом нет потери слуха, звона, шума в ушах. В классических случаях приступы провоцируются какой-либо определенной позицией головы. Течение вариабельно. Болезнь обычно проходит самостоятельно в течение нескольких недель или месяцев, но иногда продолжается год и больше. Причиной доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения может быть купулолитиаз — изгиб купола заднего полукружного канала за счет давления отолитов при определенной позиции головы. Может возникать после травмы, вирусных инфекций, интоксикаций (в том числе алкоголем, барбитуратами), на фоне вертебрально-базилярной недостаточности.

Позиционное головокружение возможно и при поражении центральных структур вестибулярного аппарата, в частности вестибулярных ядер в стволе мозга, но тогда оно не может быть признано доброкачественным. Причиной тяжелых пароксизмов позиционного головокружения со снижением слуха и шумом в ухе может быть сдавление преддверно-улиткового нерва одной из мозжечковых артерий.

31.6.7 Хроническая вестибулярная дисфункция

Стойкие вестибулярные расстройства различной этиологии (травма, нарушение мозгового кровообращения и пр.) в связи с повреждением мозговых структур, участвующих в организации вестибулоокулярных и вестибулоспинномозговых рефлексов, особенно при сопутствующих расстройствах зрения (катаракта, дегенерация сетчатки и пр.) и проприоцептивной чувствительности (полиневропатия, фуникулярный миелоз, спинная сухотка и пр.) относят к хронической вестибулярной дисфункции.

Примером хронической вестибулярной дисфункции может быть часто встречающаяся доброкачественная старческая неустойчивость, проявляющаяся при ходьбе. Обычно она является результатом несистемного головокружения, возникающего в связи с ослаблением зрения, и/или расстройством глубокой чувствительности в ногах (результат полиневропатии, миелопатии), создающими повышенную нагрузку на вестибулярный аппарат.

31.6.8. Некоторые другие заболевания, проявляющиеся головокружением

Причиной головокружения, как и шума в ухе, может быть **черепно-мозговая травма** с явлениями сотрясения лабиринта с одной или с обеих сторон, при этом возможно спонтанное восстановление функций вестибулярного аппарата, но происходит оно медленно (до 12—18 мес). При переломах пирамиды височной кости обычно возникает стойкое травматическое поражение системы слуха и равновесия.

Головокружение может быть также следствием травматического поражения шейного отдела позвоночника и спинного мозга, в частности **гиперфлек-**

сионно-гиперэкстензионной травмы шеи "по типу хлыста", часто возникающей во время дорожно-транспортных происшествий. При этом возможно возникновение острого нарушения кровообращения в системе позвоночных артерий с развитием синдрома Барре—Льеу, в частности со снижением слуха, головокружением и шумом в ухе.

Одной из частых причин головокружения, шума в ушах и вестибулярной атаксии являются **дисциркуляторная энцефалопатия** с явлениями хронической сосудисто-мозговой недостаточности в вертебрально-базилярной системе, а также синдром подключичного обкрадывания (стеноз или окклюзия проксимальной части подключичной артерии — **стил-синдром** с развитием при этом ретроградного кровотока через позвоночные артерии). С целью уточнения диагноза в таких случаях проводят УЗДГ магистральных сосудов головы и ангиографию.

Следствием вертебрально-базилярной недостаточности может быть **гемодинамический дефицит в структурах лабиринта, преддверно-улиткового нерва или ствола мозга.** Головокружение при этом обычно проявляется остро, продолжается минуты, может сопровождаться тошнотой, рвотой, нарушением равновесия. Распространение ишемии на другие структуры ствола может обусловить общую слабость, онемение конечностей, дизартрию, диплопию. Подобные кризы могут провоцироваться кардиогенной эмболией, повышенной вязкостью крови (полицитемией, гиперлипидемией и пр.), причиной их иногда являются васкулиты.

Головокружение может быть и следствием **демиелинизирующего процесса,** в частности рассеянного склероза, при этом головокружение обычно сочетается с нистагмом, нередко со статодинамической атаксией. Нистагм при рассеянном склерозе чаше горизонтальный, иногда — вертикальный или ротаторный, при этом он может сочетаться не только с головокружением, но и с косоглазием, чаще за счет нарушения функций глазодвигательного нерва, мозжечковой и пирамидной недостаточностью. Стойкое выраженное головокружение может быть обусловлено **окклюзией артерии лабиринта** (ветви передней нижней мозжечковой артерии).

Причиной стойкого головокружения иногда оказываются **невринома VIII черепного нерва, аномалии внутричерепных сосудов.** Эпизоды головокружения могут быть аурой при височной эпилепсии, возможны во время синкопального состояния в период, предшествующий потере сознания, иногда проявляются во время приступов мигрени. Головокружение возникает при гипервентиляции, гипоксии, ортостатической гипотензии, анемии, остром нарушении центральной гемодинамики (острое нарушение сердечного ритма, инфаркт миокарда).

Головокружения в сочетании с мозжечковой атаксией, нарушением речи, глотания, нистагмом, направленным вниз (поплавковый нистагм), могут быть также следствием **краниовертебральных аномалий.**

Признается возможность кохлеовестибулярных расстройств в связи с **шейным остеохондрозом,** хотя надо учитывать и возможность переоценки его патогенетического значения в развитии кохлео- и вестибулопатии. Остеохондрозом шейного отдела объясняются и многие клинические феномены, в частности мышечно-тонические, вегетативно-сосудистые и нейродистрофические реакции. При этом также возможны нарушения слуха, шум в ушах, головокружение, нарушение равновесия, вегетативные расстройства. Головокружение в таких случаях обычно системное.

Вариабельность просвета отдельных сосудов, в том числе левой и правой позвоночных артерий, передних нижних мозжечковых артерий, а также ответвляющихся от них лабиринтных артерий, определяет физиологическую асимметрию кровоснабжения лабиринтов и улитки. Асимметрия кровотока во внутреннем ухе с одной и с другой стороны может определяться и неодинаковыми углами изгибов сосудов, выраженностью коллатералей с системой сонных артерий и некоторыми другими ангиоархитектоническими особенностями. В результате кохлеовестибулярные расстройства при гемодинамическом дефиците в вертебрально-базилярной системе проявляются особенно часто.

31.6.9. Диагностика причин головокружений

Многообразие причин головокружения диктует необходимость определения их, так как только в таком случае можно пытаться обеспечить оптимальную патогенетическую терапию.

С целью уточнения причины головокружения наряду с тщательным сбором и анализом анамнеза больного необходимо полное оториноларингологическое обследование. Кроме того, проводятся определение остроты зрения, офтальмоскопия, аускультация сонных артерий, УЗДГ, дуплексное сканирование магистральных сосудов головы и внутричерепных сосудов. Неврологическое исследование должно включать изучение состояния черепных нервов, в частности необходимо исключить страбизм, диплопию, нистагм, изучить состояние координации движений, проприоцептивной чувствительности, менингеальные знаки. Возможна необходимость исключить метаболические или системные заболевания, для этого могут быть полезны данные лабораторных исследований.

Для дифференциальной диагностики поражений рецепторной части вестибулярного аппарата и вестибулярных структур ствола мозга (см. табл. 31.1) целесообразно провести *пробу Нилена—Барани.* Сидящему больному запрокидывают голову под углом 45 °, после чего опускают его на спину. Затем пробу повторяют, предварительно повернув голову больного в одну, а затем в другую сторону. Результат оценивается по появлению нистагма и головокружения (определяют латентный период, продолжительность и истощаемость нистагма). При доброкачественном позиционном вестибулярном головокружении латентный период нистагма и головокружения составляет до 20 с, нистагм горизонтальный, иногда с ротаторным компонентом, длится менее 30 с, исчезает при повторении пробы, направление нистагма постоянное — быстрая фаза в сторону пораженного уха, интенсивность головокружения выраженная, головокружение возникает лишь при определенном положении головы.

При поражении ствола мозга латентный период отсутствует, нистагм более 30 с, сохраняется при повторении пробы, головокружение легкое или отсутствует, может возникать при разных положениях головы.

Для дифференциальной диагностики поражения периферического отдела преддверной части VIII черепного нерва и поражения на той же стороне вестибуломозжечковой системы в составе ЦНС можно использовать *феномен Отана* (французский врач A. Hautant, 1877—1947). У сидящего с закрытыми глазами и вытянутыми вперед руками больного в первом случае возникает отклонение в сторону патологического очага обеих рук, во втором случае также

в сторону патологического очага отклоняется только одна, гомолатеральная, рука.

При необходимости могут быть проведены краниография, КТ- или МРТ-исследования головы.

31.6.10. Лечение при головокружении

Лечение при головокружении должно быть направлено на основное заболевание. Параллельно проводится и симптоматическое лечение. При наличии признаков перевозбуждения вестибулярного аппарата применяются М-холинолитики (атропин, скополамин, белладонна и т. п.), антигистаминные средства (димедрол, дедалон, пипольфен, бонин), бензодиазепины (диазепам, лоразепам, клоназепам), нейролептики (аминазин, метеразин, торекан, дроперидол). Эффективным может быть применение циннаризина (стугерон) и бетагистина (микрозер или бетасерк). Последний из этих препаратов разработан специально для подавления головокружения и применяется в таблетках по 8—16 мг 3 раза в день.

При болезни Меньера принимаются меры для купирования и предупреждения характерных пароксизмальных состояний. В острых случаях с целью купирования приступа болезни Меньера больному назначается постельный режим, при этом необходимо не допускать воздействия на него раздражителей: резкого звука, света. Целесообразны горчичники на шейно-затылочную область. При обезвоживании показано введение жидкостей. Обычно применяют противорвотные, антигистаминные и седативные средства. Внутривенно можно вводить 40 % раствор глюкозы (20—40 мл) в сочетании с 0,5 % раствором новокаина (5 мл), внутримышечно — пипольфен, аминазин, целесообразно также внутримышечное введение смеси: 1 мл 0,1 % раствора атропина сульфата, 1 мл 1 % раствора платифиллина гидротартрата и 1 мл 10 % раствора кофеина бензоата натрия.

В межприступном периоде назначают ректальные свечи с натрия гидрокарбонатом, которые вводят 1—2 раза в сутки (на курс 30 свечей); внутривенные вливания 40 % раствора глюкозы по 20 мл и 0,5 % раствора новокаина по 5 мл (всего 10 вливаний), витамины группы В, сосудистые, седативные средства, гипербарическая оксигенация (ГБО). В тяжелых случаях показано хирургическое лечение — эндолимфатическое шунтирование.

Б.М. Сигалович и ВТ. Пальчун (1999) при болезни и синдроме Меньера рекомендуют алкалоиды (атропин и т. п.), диазепам, фенотиазины, внутривенно новокаин, лидокаин, при тяжелых пароксизмах — тифлупромазин, гипертонические растворы глюкозы, сульфата магния, салуретики (фуросемид, этакриновая кислота) под контролем за показателями гематокрита. Рекомендуются также антигистаминые, антиферментные средства, платифиллин, кофеин, трентал, тримекаин, димедрол или седуксен, аминазин, клофелин, эуфиллин, кавинтон, внутривенно капельно 4 % раствор гидрокарбоната натрия, фонофорез платифиллина. Местное воздействие на внутреннее ухо может обеспечить миатотимпанальный способ введения лекарственных растворов, при котором они попадают в тимпанальное пространство, а оттуда через лабиринтные окна во внутреннее ухо.

Иногда проводят хирургическое вмешательство на эндолимфатическом мешке: дренаж в клетки сосцевидного отростка или эндолимфатико-субарахноидальный шунт с имплантированным клапаном, пропускающим жидкость

в одном направлении — из эндолимфатического мешка в ликворные пути. Если эндолимфатическая водянка достигает 2—3-й степени выраженности, то выполняют деструктивную операцию или лабиринтэктомию с одновременным удалением преддверного ганглия (gangl. Scarpa) и транслабиринтную перерезку преддверно-улиткового нерва.

31-7. Нистагм

Нистагм (от греч. nistagmos — дремота) — быстро повторяющиеся, непроизвольные, ритмические, сочетанные, за редким исключением содружественные подергивания глазных яблок (дрожание глаз). Понятие "нистагм" в большинстве случаев может быть определено как двухфазные глазные осцилляции. Нистагм может быть ***спонтанным*** — выявляемым при обычном неврологическом осмотре и ***экспериментальным,*** спровоцированным специальными методами. По амплитуде движений глазных яблок нистагм может быть ***мелкоразмашистым, средне размашистым*** и ***крупноразмашистым.***

Различают нистагм ***физиологический*** и ***патологический, врожденный*** и ***приобретенный.*** По направленности движений глаз нистагм может быть ***горизонтальным, вертикальным, диагональным, вращательным*** (ротаторным).

31.7 1. Спонтанный нистагм

Спонтанный нистагм может быть врожденным или приобретенным, маятникообразным (качательным) или толчкообразным.

Выявление спонтанного нистагма производится в процессе обычного неврологического осмотра без дополнительных воздействий на вестибулярный аппарат обследуемого, необходимых для вызывания экспериментального нистагма. При исследовании спонтанного нистагма врач и больной сидят напротив друг друга, глаза их находятся приблизительно на одном уровне; глаза больного при этом должны быть хорошо освещены. Вначале пациенту предлагается фиксировать взор на каком-либо предмете, расположенном перед его лицом на расстоянии приблизительно 30 см, затем врач перемещает предмет в одну, затем в другую сторону, верх и вниз, по диагонали. Пациент при этом следит взором за перемещаемым предметом. В процессе обследования врач наблюдает за меняющимся положением глаз больного и выявляет нистагм (при его наличии).

Для оценки нистагма учитываются направленность, амплитуда, скорость, ритмичность, характер движений глазных яблок, бинокулярность или монокулярность (в последнем случае — диссоциированный нистагм).

В зависимости от направления взора, при котором появляется спонтанный толчкообразный нистагм, различают нистагм трех степеней [Благовещенская Н. С, 1990]: нистагм **I** степени появляется только при взгляде в сторону быстрой его фазы, нистагм **II** степени возникает уже при прямом взгляде, нистагм **III** степени наблюдается и при взгляде в сторону медленной его фазы.

В случае проверки спонтанного нистагма у здорового человека при крайних отведениях глазных яблок могут возникать единичные мелкоразмашистые подергивания глазных яблок, которые быстро прекращаются. Это явление представляет собой установочный, фиксационный нистагм и обычно обозначается термином "нистагмоид", который не следует относить к патологии.

Чаще приходится наблюдать ***спонтанный горизонтальный нистагм.*** Траектория движений глаз при горизонтальном нистагме направлена в горизонтальной плоскости по отношению к голове вне зависимости от ее наклона.

При ***маятникообразном горизонтальном нистагме*** характерны ритмичные, плавные, синусоидальные колебания глаз. Обе его фазы одинаковы по скорости и длительности, и движения глазных яблок напоминают качательные движения маятника. Маятникообразный нистагм чаще врожденный.

Толчкообразный горизонтальный нистагм чаще бывает приобретенным — глазные яблоки при этом совершают движения в одну сторону быстрые, а в другую — медленные, в таких случаях сторонность толчкообразного горизонтального нистагма принято определять по быстрому его компоненту. Вместе с тем при этой форме нистагма определяющими являются медленные движения глаз, они провоцируют возникновение и продолжение нистагма. Быстрые же движения глаз являются лишь корригирующими.

Толчкообразный нистагм может быть клоническим и тоническим. Клоническим признается частый по ритму толчкообразный спонтанный нистагм. Он может быть периферическим или центральным. ***Тонический нистагм*** характеризуется растянутой по времени медленной фазой (соотношение быстрой и медленной фаз 1:10—1:30), при этом нистагм замедлен, однако ритмичность его сохраняется. Тонический нистагм — признак тяжелого состояния больного, обычно он центральный, возникает при поражении мозга и указывает на острый патологический процесс (нарушение кровообращения в стволе, тяжелая черепно-мозговая травма, стадия декомпенсации внутричерепной гипертензии и т. п.).

Физиологический нистагм может возникать у здорового человека. Так, если человек смотрит на быстро перемещающиеся в сторону предметы, появляется физиологический *оптокинетический нистагм.* Движение предметов при этом может быть абсолютным или относительным. Абсолютным является движение проходящего перед вами поезда, вызывающего оптокинестический нистагм. Относительным признается кажущееся движение предметов, вызывающее подобный нистагм у смотрящего в окно движущегося поезда пассажира *(железнодорожный нистагм).*

Патологический нистагм возникает при нарушении механизмов, обеспечивающих фиксацию взора. В большинстве случаев это вестибулярный нистагм, являющийся обычно толчкообразным, который характеризуется чередованием активной медленной фазы и корригирующей быстрой фазы (соотношение длительности этих фаз чаще составляет 1:3—1:5). Как уже было отмечено, направление толчкообразного нистагма определяется по его быстрой фазе, так как быстрая фаза нистагма обычно выражена четче.

Оптический нистагм обусловлен нарушением фиксации взора в связи с низким зрением, он проявляется с рождения или с раннего детства. Возможен при высокой степени близорукости (6 дптр и более) и разнообразных заболеваниях, ведущих к снижению остроты зрения. При снижении остроты зрения только на один глаз оптический нистагм может быть *моноокулярным.* Оптический нистагм обычно маятникообразный (качательный).

Врожденный нистагм обычно горизонтальный, чаще маятникообразный (качательный) и проявляется с момента рождения. Он может быть оптическим, т. е. обусловленным очень низким зрением. Однако врожденный нистагм может проявляться и при относительно сохранной остроте зрения. Есть мнение [Камянов И. М., 1989, и др.], что в таких случаях он может свиде-

тельствовать о врожденной недостаточности структур нервной системы, контролирующих фиксацию взора, и тогда нередко сочетается с минимальной церебральной дисфункцией, заиканием, психопатией, ночным недержанием мочи и т. п. Врожденный нистагм отмечается обычно с момента рождения, он постоянный, проявляется при направленном вперед взгляде, при поворотах взора в стороны амплитуда его обычно нарастает.

Врожденный нистагм может быть и толчкообразным, в таком случае он, как правило, крупноразмашистый. Несмотря на выраженность осциллопсий, ощущения колебания видимого пространства при врожденном нистагме нет. Его патогенез и локализация поражения обычно остаются неуточненными. Существует мнение, что появление врожденного нистагма обусловлено неравномерной активностью механизмов вестибулярного рефлекса, ответственных за саккадические движения глазных яблок.

Симптом Луи-**Бар.** Если больной с нистагмом следит за перемещающимся предметом, то в случае приобретенного нистагма амплитуда его осцилляции со временем нарастает, а при врожденном нистагме — уменьшается. Описала французский врач D. Louis-Bar.

Врожденный нистагм может быть *наследственным.* Наследственные формы врожденного нистагма обычно передаются по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой, реже — по аутосомно-доминантному типу.

В клинике нервных болезней чаще встречается ***приобретенный, толчкообразный, вестибулярный нистагм.*** Он может быть обусловлен поражением различных уровней вестибулярной системы: полукружных каналов, преддверного ганглия, предцверной части VIII черепного нерва, вестибулярных ядер, расположенных в покрышке ствола на дне IV желудочка мозга и их связей через посредство структур ретикулярной формации ствола и медиального продольного пучка с ядрами VI, IV и III черепных нервов в стволе мозга, а также с мозжечком и структурами спинного, промежуточного и большого мозга. Обусловленный расстройством функций структур ЦНС вестибулярный нистагм расценивается как *центральный,* в остальных случаях он *периферический.*

При обследовании больного может быть выявлен спонтанный нистагм и нистагм экспериментальный.

Вестибулярный нистагм обусловлен раздражением или деструкцией структур вестибулярного анализатора. При этом в соответствии с законом Эвальда (немецкий физиолог J. Ewald, 1855—1921) в случае обусловленности нистагма раздражением рецепторного аппарата вестибулярной системы его медленная фаза направлена в сторону того полукружного канала лабиринта, в котором ток лимфы перемещается к ампуле. Вестибулярный нистагм — обязательный компонент вестибулярно-окулярного рефлекса. Он толчкообразный, при этом первичной реакцией в ответ на раздражение является медленная фаза нистагма, за ней следует корригирующая быстрая фаза, направленная в противоположную сторону.

Вестибулярный нистагм может быть периферическим и центральным, а также спонтанным и экспериментальным.

Периферический нистагм возникает при поражении периферических структур вестибулярной системы. Периферический нистагм по направленности может быть только горизонтальным или горизонтально-ротаторным. Возникает при патологии лабиринта или предцверной части VIII черепного нерва. Может быть проявлением лабиринтита, болезни Меньера, перилимфатической фистулы, травмы лабиринта (обычно в связи с переломом ви-

сочной кости), лабиринтной апоплексии, токсического поражения лабиринта (при приеме стрептомицина и пр.), невриномы VIII черепного нерва, давления прилежащих сосудов на проксимальную часть корешка VIII черепного нерва. *При раздражении рецепторов лабиринта нистагм (его быстрая фаза) направлен в противоположную сторону, при деструкции лабиринта — в сторону очага поражения.* При периферическом нистагме обычен латентный период длительностью в 3—10 с, продолжительность его приблизительно 10 с, при этом выражено затухание, возможны тошнота и рвота.

Позиционный нистагм периферического происхождения — нистагм, появляющийся или меняющийся при перемене положения тела. Обычно появляется через 3—10 с после изменения положения головы больного (это время, соответствующее латентному периоду реакции), нередко сочетается с головокружением и тошнотой, продолжается около 10 с и быстро затухает. Такой нистагм обычно затухает после нескольких последовательных попыток его вызывания.

Центральный нистагм — следствие поражения структур центральной нервной системы, чаще вестибулярных ядер и их связей с медиальным продольным пучком, ядрами черепных нервов, обеспечивающих движения глаз, с мозжечком, с корой больших полушарий. В отличие от периферического нистагма центральный нистагм может быть различной направленности. При этом горизонтальным он бывает чаще при поражении средней части ромбовидной ямки (медиальное вестибулярное ядро), вертикальным и диагональным — при поражении ее верхней части (верхнее вестибулярное ядро), ротаторный нистагм указывает на раздражение структур ее нижней части.

Позиционный нистагм центрального происхождения чаще отмечается при сосудистой недостаточности в вертебрально-базилярной системе, рассеянном склерозе, при кистозных опухолях мозжечка, черепно-мозговой травме средней тяжести, алкогольном опьянении. Возникает сразу, длительность его периода более 10 с, не затухает; может сопровождаться тошнотой и рвотой. К этой форме нистагма относится, в частности, нистагм при синдроме Бонnье.

Синдром Боннье. Поражение латеральной части бульбопонтинного уровня ствола мозга сопровождается расстройством функций латерального вестибулярного ядра (ядро Дейтерса) и прилежащих структур. Проявляется головокружением, тошнотой, нистагмом, расстройством слуха, иногда косоглазием в связи со слабостью прямой наружной мышцы глаза и тригеминальной болью, которая может быть приступообразной. Описал в 1903 г. французский оториноларинголог P. Bonnier (1861—1918).

Множественный центральный нистагм (сочетание его вариантов) отмечается при выраженном воздействии патологического процесса на ствол мозга на большом протяжении. Центральный нистагм может быть одним из проявлений патологического процесса в субтенториальном пространстве (опухоль, воспалительные процессы, нарушения кровообращения в вертебрально-базилярной системе, демиелинизирующий процесс).

Вращательный (ротаторный) нистагм характеризуется вращательными движениями глазных яблок вокруг своих переднезадних осей. Чистого вращательного нистагма не бывает. Вращательный компонент нистагма обычно сочетается с горизонтальным или вертикальным его компонентом. Вращательный нистагм малой амплитуды наблюдается при поражении каудального отдела ствола. При поражении промежуточного мозга возможен врожденный высокоамплитудный вращательный нистагм.

Циркулярный нистагм — вариант маятникообразного нистагма, при котором глазное яблоко осциллирует по кругу; может быть приобретенным и врожденным. В отличие от вращательного (ротаторного) нистагма при нем оспилляторные движения скорее представляют собой суммацию одновременных горизонтальных и вертикальных осцилляции, различающихся по фазе на 90° При этом амплитуды обоих компонентов равны. Возможен при рассеянном склерозе и тогда обычно сочетается с атаксией.

Эллиптический нистагм, подобный циркулярному, представляет собой следствие суммации одновременных горизонтальных и вертикальных маятникообразных осцилляции, имеющих неодинаковую амплитуду. Как и циркулярный нистагм, встречается главным образом при рассеянном склерозе и обычно сочетается с атаксией.

Косой, или диагональный, нистагм может быть маятникообразным или толчкообразным. Обычно он приобретенный.

Пилообразный нистагм характеризуется быстрыми маятникообразными, несодружественными движениями глаз, при которых одно глазное яблоко поднимается и поворачивается внутрь, а другое опускается и поворачивается кнаружи. Отчетливее проявляется при попытке фиксировать зрение. Иногда отмечается у больных, находящихся в коме. Является следствием поражения ростральных отделов среднего мозга или стенок задней части III желудочка мозга. Может сочетаться с изменением полей зрения по типу битемпоральной гемианопсии и снижением остроты зрения. Описал эту патологию в 1963 г. H. Lourie.

Приобретенный в раннем детстве нистагм может быть обусловлен прогрессирующим двусторонним снижением зрения, в частности, возникающим в связи с внутричерепной патологией. Его трудно отличить от врожденного нистагма, но врожденным считать не следует, если это не подтверждено медицинской документацией. В редких случаях возможно появление нистагма у ребенка после потери зрения на один глаз.

Приобретенный патологический нистагм, проявившийся у взрослых, чаще толчкообразный, но может быть и маятникообразным. Маятникообразный приобретенный нистагм обычно центральный и отражает нарушения функции ствола мозга и (или) мозжечка. Он может быть проявлением, в частности, сосудистых и демиелинизирующих поражений мозга.

Приобретенный маятникообразный нистагм чаще горизонтальный, но может быть мультивекторным, иногда сопровождается дрожанием головы. Возможна неидентичность выраженности нистагма одного и другого глаза; при этом степень выраженности нистагма может не соответствовать состоянию остроты зрения.

Нистагм, индуцированный лекарственными средствами, бывает обычно толчкообразным, может быть горизонтальным или горизонтально-ротаторным, реже — вертикальным; иногда нистагм симметричный взоропаретический, при котором повернутые в сторону глаза медленно возвращаются к средней линии, после чего следует их быстрое обратное движение. Он может быть индуцирован хиной, барбитуратами, фенотиазином, транквилизаторами, противосудорожными препаратами, алкоголем.

При выраженной степени интоксикации горизонтальный нистагм иногда приобретает маятникообразный характер и проявляется при взгляде перед собой. Нистагму могут сопутствовать и другие проявления вестибулярного синдрома. Уточнению диагноза обычно способствуют анамнез и скринирую-

щие тесты на присутствие соответствующих токсинов и лекарственных средств в крови.

Конвергирующий нистагм — редкая форма приобретенного, маятникообразного, горизонтального нистагма. Он проявляется чередованием сближения и расхождения глазных яблок. Проявляется при фиксации взора на предмете, находящемся на небольшом расстоянии, или при конвергенции глазных яблок. Конвергирующий нистагм обычно является следствием первичного поражения среднего мозга или его сдавления при тенториальных мозговых грыжах. Возможен при прогрессирующем надъядерном параличе.

Диссоциированный маятникообразный или толчкообразный нистагм имеет выраженную асимметрию амплитуды или направления (в отличие от ассоциированного, при котором движения глазных яблок сочетанны). Диссоциированный нистагм чаще возникает при отведении глаза (абдукционный нистагм) в случаях межъядерной офтальмоплегии. У больных с рассеянным склерозом может быть маятникообразный диссоциированный нистагм. Возможен он и при других поражениях мозга, при этом чаще наблюдается в случаях субтенториальной локализации патологического процесса.

Абдукционный нистагм (нистагм "атаксический" Гарриса) — диссоциированная, приобретенная форма толчкообразного нистагма с абдукционной быстрой фазой (быстрыми горизонтальными саккадическими движениями глаза кнаружи) и медленной фазой, направленной к средней линии. Обычно возникает при движении глаза в сторону виска, другой глаз при этом остается неподвижным в первичной позиции. Наблюдается обычно у больных с межъядерной офтальмоплегией и проявляется на стороне, противоположной пораженному медиальному продольному пучку. При двусторонней межъядерной офтальмоплегии абдукционный нистагм будет наблюдаться при крайних отведениях глаз в обе стороны, но при этом отмечаются толчкообразные движения только того глаза, который поворачивается кнаружи.

Вертикальный нистагм — нистагм, при котором движения глазных яблок совершаются в вертикальной плоскости. Является признаком поражения ствола мозга или лекарственной интоксикации, чаще обусловленный приемом завышенных доз барбируратов.

Вертикальный диссоциированный нистагм — диссоциированный нистагм, при котором одно глазное яблоко смещается вверх и кнутри, другое — вниз и кнаружи. Свидетельствует о поражении ядер ретикулярной формации среднего мозга, включая промежуточное ядро Кахаля. Является возможным признаком опухоли селлярной области, в частности краниофарингиомы, черепно-мозговой травмы. Вертикальный диссоциированный нистагм может сочетаться с битемпоральной гемианопсией.

Нистагм Брунса — горизонтальный диссоциированный толчкообразный нистагм, направление которого зависит от возможности фиксации взора. Характерен для опухоли мостомозжечкового угла. При взгляде, направленном в сторону патологического процесса, нистагм становится крупноразмашистым, при этом направление его быстрых фаз совпадает с направлением взгляда, а для медленных фаз характерно убывание скорости по экспоненте. При взгляде в сторону, противоположную патологическому очагу, отмечается низкоамплитудный нистагм с медленными линейными и быстрыми фазами, направление которых совпадает с направлением взгляда.

Нистагм Брунса — вариант горизонтального нистагма, обусловленного односторонним давлением патологического очага на ствол мозга, и противо-

положно направленного вестибулярного нистагма, связанного с подавлением вестибулярных функций на стороне компрессии стволовых структур,

Центростремительный нистагм — горизонтальный толчкообразный нистагм, медленная фаза которого характеризуется убыванием скорости по экспоненте и направлена от центра, быстрая фаза его при этом направлена к центру. Центростремительный нистагм, односторонний или двусторонний, чаще возникает в связи с поражением мозжечка. Он может быть также признаком нарушения функций лабиринта. Проводя дифференциальную диагностику, следует учитывать, что при поражении лабиринта нистагм направлен в сторону пораженного лабиринта при всех положениях взгляда, и медленная стадия его линейна, тогда как при поражении мозжечка скорость медленной фазы нистагма экспоненциально уменьшается.

Моноокулярный нистагм — изолированный нистагм одного глазного яблока. Встречается редко. Является следствием поражения вестибулоглазодвигательных связей в системе медиального продольного пучка.

Вариантами центрального вертикального нистагма являются нистагм, бьюший вниз, и нистагм вверх.

Нистагм, бьющий вниз, — своеобразная форма вертикального толчкообразного нистагма, характеризующаяся периодами непостоянных, спонтанных, обычно содружественных, быстрых движений глазных яблок вниз с последующим медленным возвращением их в первоначальное положение, напоминающих движения поплавка при рыбном "клеве" Максимально выражен он при отклонении взора в сторону и чуть ниже горизонтальной плоскости. Проявляются обычно при выраженных первичных или вторичных повреждениях нижних отделов ствола мозга. Это вероятный признак патологического процесса в краниовертебральной области, например при платибазии, аномалии Арнольда—Киари, при поражении мозжечка (опухоль, атрофический процесс и пр.), возможен, в частности, при рассеянном склерозе, может быть также следствием токсической реакции на прием противосудорожньтх препаратов. Описал эту патологию американский невропатолог С. Fisher.

Нистагм вверх при взгляде прямо может быть следствием поражения передних отделов червя мозжечка, диффузного поражения ствола головного мозга при энцефалопатии Вернике, менингите, общей интоксикации.

31.7.2. Экспериментальный нистагм

Экспериментальный нистагм — нистагм, спровоцированный в процессе вращательной, оптокинетической, калорической или гальванической проб, электронистагмографии. При вызывании экспериментального нистагма возможно изучать не только качественные, но и количественные его параметры. Раздражение вестибулярного аппарата, его возбуждение, обычно приводит к системному головокружению и иногда к осциллопатии (иллюзорным представлениям о движении окружающих предметов). Экспериментальный нистагм может быть физиологическим или патологическим.

Вращательная проба (вращательная проба Барани) — метод определения функционального состояния рецепторного аппарата вестибулярной системы, основанный на оценке длительности экспериментального нистагма, возникающего у обследуемого после вращения его в течение 20 с в кресле Барани. Описал вращательную пробу венгерский оториноларинголог R. Вага-

пу (1876—1936). Возникающий при вращательной пробе экспериментальный нистагм также называется *вращательным.* Быстрый компонент его направлен в сторону, противоположную вращению.

Оптико-кинетическая проба — метод исследования функции вестибулярного аппарата, основанный на изучении нистагма, возникающего при фиксации взора на непрерывно перемещающихся предметах, например на чередующихся черных и белых полосах вращающегося барабана, — *оптокинетический нистагм.*

Вестибулоокулярный рефлекс (калорическая лабиринтная проба, калорическая проба Барани) — появление горизонтально-ротаторного нистагма в сторону здорового уха при раздражении этого уха теплой водой (до 48 °С). Если же проба производится холодной водой (15—30 °С), то развивается нистагм в противоположную сторону. В случае повреждения лабиринта нистагм при проведении калорической пробы не возникает или же характер его извращен. Описал вестибулоокулярный рефлекс венгерский оториноларинголог R. Вагапу (1876—1936).

При проверке вестибулоокулярного рефлекса обычно проводится холодовая проба, так как она легче переносится обследуемым. После установления целостности барабанной перепонки и удаления серной пробки голову больного приподнимают на 30 ° по отношению к горизонтальной плоскости. При этом латеральный полукружный канал принимает вертикальное положение. Затем тонкий катетер устанавливают вблизи барабанной перепонки и через него в наружный слуховой проход вводят прохладную (15—30 °С) воду.

Калорический тест с холодной водой у здорового человека в бодрствующем состоянии приводит к возникновению нистагма, медленный компонент которого направлен в сторону раздражаемого уха, а быстрый — в противоположную сторону. Он регулярен, ритмичен, небольшой амплитуды и длится от 30 до 120 с. Медленная фаза нистагма обеспечивается проводящими путями ствола мозга, относящимися к медиальному продольному пучку и соединяющими вестибулярные ядра с ядрами глазодвигательного нерва. Быстрая фаза — результат корригирующего влияния лобной доли, контралатеральной по отношению к направлению быстрой фазы.

Поэтому нормальная реакция при проверке вестибулоокулярного рефлекса возможна только при сохранности лобного участка коры, нисходящих путей от нее к мосту мозга, а также глазодвигательных и вестибулярных ядер ствола мозга и их связей. Быстрая фаза может появиться только вслед за медленной. При острой потере больным сознания вследствие поражения супратенториальных структур мозга или метаболических нарушений быстрый компонент нистагма исчезает, а медленный приводит к тоническому повороту глаз в сторону раздражаемого уха.

При оглушении, сопоре и коме I степени медленный дрейф глазных яблок в сторону раздражаемого уха прерывается их быстрым возвратом в срединное положение. У ареактивных больных глазные яблоки содружественно и полностью отклоняются в сторону раздражаемого уха, возвращаясь в срединное положение только через 2—3 мин. На другой стороне вестибулоокулярный рефлекс может быть проверен не ранее чем через 5 мин. При тяжелом повреждении ствола мозга и выраженном метаболическом угнетении стволовых функций калорическая реактивность полностью исчезает. При длительном коматозном состоянии характер окуловестибулярных реакций труднопредсказуем.

Угнетение рефлекторных движений глаз выявляется при проверке окулоцефалического и вестибулоокулярного рефлексов (окулоцефалический рефлекс описан в главе 11). Помимо органического поражения структур ствола мозга, причиной угнетения рефлекторных движений глаз может быть передозировка некоторых лекарственных препаратов — барбитуратов, трициклических антидепрессантов, транквилизаторов, нейролептиков, фенитоина, миорелаксантов, а также алкоголя. При этом возможно и изменение ширины зрачков, а также нарушение их реакции на свет. Так, к примеру, высокая концентрация в плазме крови барбитуратов обычно обусловливает умеренное сужение зрачков и угнетение их реакции на увеличение освещенности.

Таким образом, нистагм многовариантен, и его выявление, а также адекватная оценка с учетом сопутствующих ему клинических проявлений могут дать существенную информацию, способствующую уточнению топического, а в ряде случаев и возможного нозологического диагноза при поражении как периферического отдела вестибулярного анализатора, так и различных структур головного мозга.

Глава 32

ЦЕРЕБРОСПИНАЛЬНАЯ ЖИДКОСТЬ И МОЗГОВЫЕ ОБОЛОЧКИ. МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

32.1. Общие положения

Цереброспинальная жидкость (ЦСЖ, ликвор) играет важнейшую роль в обеспечении обменных процессов в ЦНС, поддержании гомеостаза в ткани мозга, а также создает определенную механическую защиту мозга. Пункции ликворных пространств обычно позволяют судить о внутричерепном давлении, а в ряде случаев способствуют выявлению степени проходимости ликворных пространств. Все это, а также состав ЦСЖ могут способствовать диагностике многих органических заболеваний головного мозга и его сосудистой системы. Особенно велика роль ЦСЖ в диагностике внутричерепных кровоизлияний и формы менингита. При этом по выраженности и характеру изменений состава ЦСЖ удается не только диагностировать менингит, но и определять его клиническую форму, что зачастую позволяет осуществлять этиологическое лечение, обеспечивающее спасение жизни пациента.

32.2. Цереброспинальная жидкость

32.2.1. Желудочки мозга

Образующиеся в процессе онтогенеза из полости нервной трубки мозговые пузыри, из которых формируется головной мозг, трансформируются в сообщающиеся между собой желудочки мозга. Полость каждого большого полушария составляет боковой желудочек мозга. При этом левый боковой желудочек считается первым, правый — вторым. Боковой желудочек имеет центральную часть, находящуюся в глубине теменной доли (lobus parietalis) и 3 отходящих от нее рога: передний рог проникает в лобную долю (lobus frontalis), нижний — в височную (lobus temporalis), задний — в затылочную (lobus occipitalis). Каждый из боковых желудочков сообщается с III желудочком мозга через межжелудочковое отверстие Монро, III желудочек мозга связан с IV желудочком посредством проходящего через средний мозг (между его покрышкой и крышей) узкого канала — водопровода мозга (aqueductus cerebri, сильвиев водопровод). IV желудочек мозга через непарное срединное отверстие (отверстие Мажанди) и парное боковое отверстие (отверстие Люшка) сообщается с мозжечково-мозговой (большой ликворной) цистерной и остальными подпаутинными (субарахноидальными) пространствами головного и спинного мозга, расположенными между мягкой и паутинной (арахноидальной) оболочками (см. рис. 2.9).

32.2.2. Секреция и циркуляция цереброспинальной жидкости

В норме секреция ЦСЖ совершается главным образом сосудистыми сплетениями, находящимися в желудочках мозга, со скоростью приблизительно

0,35 мл/мин или 20 мл/ч. Есть мнение, что до 30 % ЦСЖ продуцируется эпителиальными клетками и клетками интерстициальной соединительной ткани, находящимися в стенках желудочковой системы мозга. В сутки продуцируется около 500 мл ЦСЖ. Объем секретируемой ЦСЖ может варьировать в зависимости от характера питания, водного режима, колебаний активности физиологических процессов. ЦСЖ, попадающая в подпаутинное (субарахноидальное) пространство полости черепа через срединную и латеральные апертуры IV желудочка мозга, распространяется по базальным и конвекситальным его отделам, а также по спинальным субарахноидальным пространствам, достигая при этом конечной цистерны (cisterna terminalis), расположенной в нижней части позвоночного канала, и затем перемещается в обратном направлении. В норме перемещение ЦСЖ из конечной цистерны в полость черепа происходит приблизительно в течение 1 ч. Примерно с той же скоростью осуществляется распространение ЦСЖ и в противоположном направлении.

Циркуляция ЦСЖ обусловлена перепадами гидростатического давления в ликворных путях, пульсацией внутричерепных артерий, изменениями венозного давления в связи с дыханием, положением тела в пространстве и пр. Из подпаутинного пространства ЦСЖ проникает в глубину щелевидных борозд мозга и в сопутствующие погружающимся в мозговое вещество сосудам периваскулярные и перикапиллярные пространства, а также перицеллюлярные щели, известные как межклеточные пространства Вирхова—Робена. Существование этих пространств многим исследователям представлялось сомнительным, однако было подтверждено при изучении экстрацеллюлярных маркеров и методом электронной микроскопии. В нормальном мозге они составляют 15—20 % объема мозга [Цветанова Е. М., 1986].

Попадающая в подоболочечные пространства ЦСЖ подвергается резорбции, которая совершается главным образом через арахноидальные ворсины пахионовых грануляций, расположенных на конвекситальной поверхности черепа, их особенно много в парасагиттальной зоне. Через пахионовы грануляции ЦСЖ перемещается в венозную систему головы. Предполагается дополнительная резорбция ЦСЖ по периневральным пространствам черепных и спинномозговых нервов, а также через капилляры мягкой мозговой оболочки в лимфатическую систему [Дуус П., 1995].

Продукция ЦСЖ и ее резорбция в норме достаточно сбалансированы, что способствует поддержанию относительного постоянства объема ЦСЖ в ликворных путях. В норме общий объем ЦСЖ в полости черепа и позвоночного канала у новорожденного составляет 15—20 мл, у годовалого ребенка 35 мл, у взрослого человека — приблизительно 140 мл, из которых 30 мл находится в спинномозговом субарахноидальном пространстве, в частности в конечной цистерне. Полная замена ЦСЖ в норме у взрослого человека происходит в течение 5—7 ч, т. е. 4—5 раз в сутки.

32.2.3. Функции цереброспинальной жидкости

Физиологические функции ЦСЖ многообразны. Так, ЦСЖ окружает головной и спинной мозг, обеспечивая механическую поддержку мозга и создание своеобразной амортизирующей системы, участвующей в его механической защите. ЦСЖ участвует в создании относительного постоянства внутричерепного, в частности внутрижелудочкового давления. ЦСЖ участвует в

поддержании оптимального водно-электролитного баланса и других проявлений относительного гомеостаза в головном и спинном мозге, в выведении продуктов их метаболизма, в частности лактата и **CO_2.**

32.2.4. Цереброспинальная жидкость и гематоэнцефалический барьер

В настоящее время отрицается существование ликворно-мозгового барьера и в связи с этим признается свободная диффузия экстрацеллюлярной жидкости в ЦСЖ и обратно, что объясняет практически идентичный состав этих жидкостей. В то же время признается существование гематоликворного барьера (ГЛБ), который рассматривается как часть гематоэнцефалического барьера (ГЭБ), отделяющего мозг и ЦСЖ от крови (см. главу 2). При этом морфологической базой ГЭБ признаются эндотелий мозговых капилляров, эпителиальные клетки мембран паутинной оболочки (арахноидальных мембран) и внутрижелудочковых сосудистых сплетений.

Начало изучению ГЭБ было положено в J 885 г. P. Erlich (1854—1915), который после внутривенного введения в эксперименте анилиновых красок не обнаружил окрашивания вещества мозга, и A. Goldman в 1909 г., наблюдавшим окрашивание мозга после введения краски (трипанового синего) в ликворные пути. Термины ГЛБ и ГЭБ предложила в 1921 г. Л.С. Штерн (1878—1968).

ГЭБ обладает специфической проницаемостью для *определенных молекул.* При этом кислород и двуокись азота, вода и алкоголь проходят через ГЭБ практически свободно, для многих молекул проницаемость почти обратно пропорциональна их молекулярной массе. Легко проходят через ГЭБ вещества, растворимые в липидах, тогда как проникновение макромолекул и полярных, не растворимых в липидах веществ значительно затруднено. Существует активный транспорт через ГЭБ ионов органических кислот, щелочей, которые стабилизируют состав ЦСЖ и экстрацеллюлярной жидкости мозга. Билирубиново-альбуминовые комплексы в физиологических условиях почти не проходят через ГЭБ. Эндотелиальные нуклеозидфосфатазы связаны с транспортом ионов, а гамма-глутамилтранспептидаза, вероятно, способствует проведению через ГЭБ аминокислот и пептидов. В сосудистых сплетениях существуют специальные транспортные системы для витаминов: аскорбиновой кислоты, тиамина, пиридоксина и др. Белки транспортируются главным образом путем фильтрации, ультрафильтрации и везикулярного транспорта. Переход глюкозы через ГЭБ происходит путем облегченной диффузии без затраты энергии [Цветанова Е. М., 1986].

Таким образом, важной функцией ГЭБ и ЦСЖ является поддержание гомеостаза в ЦНС. ГЭБ пропускает из плазмы крови в мозг то, что ему необходимо, и защищает ЦСЖ и мозг от многих попадающих в кровь факторов, которые могут оказывать токсическое действие на нервную ткань, хотя иногда ГЭБ становится преградой и для проникновения в ликворные пути и в мозг некоторых лечебных препаратов, в частности антибиотиков, которые плохо растворяются в липидах (пенициллин и др.). Проницаемость ГЭБ для лекарственных средств определяется многими факторами, в частности размером и конфигурацией их молекул, их способностью связываться с белками плазмы, растворимостью в липидах, состоянием ионизации при соответствующей величине pH окружающей биологической жидкости.

В области гипоталамуса, в ГЭБ имеются своеобразные "окна", через которые проникают составные части плазмы и воздействуют на расположенные в прилежащих к ним мозговых структурах осморецепторы и хеморецепторы; это обеспечивает адекватную реакцию рецепторов на раздражители и поддержание таким образом относительного гомеостаза в организме.

Особенности функций ГЭБ определяют приблизительно одинаковое осмотическое давление в ЦСЖ, в мозге и в крови.

32.2.5. Поясничный прокол

ЦСЖ для анализа обычно получают при поясничном проколе, редко — при проколе большой цистерны или бокового желудочка мозга.

Поясничный прокол производится у больного, лежащего на боку с согнутой спиной и подтянутыми к животу ногами. Иногда пункцию проводят в положении больного сидя. Игла должна быть длиной 10—12 см, отточенной, с крутым срезом (приблизительно в 45°) и хорошо подогнанным мандреном. В позвоночный канал нужно вводить иглу ниже места окончания спинного мозга (ниже позвонка Ьц). Пунктируют в промежутках между остистыми отростками Ьц—LJU, Ьщ—Liv или Г]у—Lv. Для ориентира после дезинфекции кожи можно провести на ней раствором йода поперечную линию, соединяющую гребни подвздошных костей; эта линия (линия Квинке) обычно пересекает позвоночник на уровне промежутка между позвонками Ьщ—Ljy- Перед пункцией кожу в области прокола желательно обезболить новокаином, лидокаином (растворы их вводятся внутрикожно с образованием "лимонной корочки"). Во время поясничного прокола игла не должна смещаться с сагиттальной плоскости тела больного, для этого необходимо правильно уложить больного (поверхность поясничной области должна быть строго перпендикулярна к плоскости операционного стола, колени больного подтянуты к животу).

Продвигая отточенную иглу вместе с мандреном вперед и чуть в краниальном направлении, пунктирующий трижды ощущает значительное сопротивление: при проколе кожи, желтой связки и твердой мозговой оболочки. После прохождения твердой мозговой оболочки игла как бы проваливается в свободное пространство. После этого мандрен постепенно извлекается из иглы. Если конец ее проник в конечную ликворную цистерну, то из вестибюля иглы начинает поступать ЦСЖ. Для измерения давления ЦСЖ к вестибюлю пункционной иглы подключается манометр, который может быть представлен стеклянной трубкой с шириной просвета 2 мм и длиной 50—60 см, однако удобнее пользоваться специальными пружинными манометрами. Существуют и специально разработанные для этой цели электронный манометр и ликворный тонограф (ликворограф).

При поясничном проколе у лежащего на боку пациента нормальным считается давление ЦСЖ 100—180 мм вод.ст., по данным некоторых авторов — 70—200 мм вод.ст. (0,686—1,96 кПа). При отсутствии манометра обращают внимание на частоту капель в минуту (в норме ЦСЖ выделяется из иглы со скоростью 60—80 капель/мин). У детей давление ЦСЖ в норме ниже, чем у взрослых (у детей младшего возраста 45—100 мм вод.ст., а у грудных детей — от 30 до 60 мм вод.ст.). Если больного пунктируют в положении сидя, ликворное давление оказывается по крайней мере в 2 раза больше. Подъем системного артериального и венозного давления обычно сопровождается повышением и давления ЦСЖ, имеют значение также колебания пульса и дыхания.

При диагностической пункции, кроме ликворного давления, обращают внимание на цвет ЦСЖ, ее прозрачность. Для лабораторного анализа обычно следует получить 2—3 мл ЦСЖ, собрав ее при этом последовательно в 2—3 пробирки, пометив на каждой из них ее порядковый номер. В случае выявления в ЦСЖ элементов крови это может помочь в определении ее происхождения. При "путевом" характере крови в каждой последующей пробирке ее элементов окажется меньше, чем в предыдущей.

32.2.6. Состав цереброспинальной жидкости

В норме ЦСЖ — бесцветная, прозрачная, имеет относительную плотность 1003—1008, реакция ее нейтральная или слабощелочная, вязкость почти такая же, как у воды. В 1 мм^3 ЦСЖ содержится до 5 клеток (в основном лимфоциты). Количество белка в ЦСЖ в норме 0,15—0,33 г/л, при этом величина белкового коэффициента (коэффициент Кафки), т. е. отношение альбуминов к глобулинам, колеблется в пределах 0,4—0,6. Концентрация белков в ЦСЖ у детей с возрастом несколько повышается (приблизительно на 1,6 % в год).

Состав ЦСЖ, полученной при поясничном проколе, представлен в табл. 32.1.

32.2.7 Цереброспинальная жидкость при некоторых поражениях нервной системы

В случаях неврологической патологии возможны изменения давления ЦСЖ (см. главу 20), ее цвета и состава.

Кровь в ЦСЖ и соответствующие изменения ее цвета и состава — постоянный признак субарахноидального и большинства внутримозговых кровоизлияний. Однако при небольших паренхиматозных кровоизлияниях и при геморрагических инфарктах (чаще возникающих вследствие эмболии сосудов мозга) состав ЦСЖ в первые часы и даже дни может оставаться нормальным. В таких случаях кровь постепенно просачивается в ЦСЖ и выявляется в конечной цистерне иногда лишь спустя 48 ч и более после возникшего кровоизлияния.

Диагностические ошибки возможны в связи с попаданием крови в ЦСЖ в результате повреждения иглой при поясничном проколе сосуда, обычно вены эпидурального венозного сплетения. Чтобы отдифференцировать подоболочечное кровоизлияние от "путевой" крови, ЦСЖ собирается в несколько (3—6) пробирок. При "путевой" крови в каждой последующей пробирке окрашивание ЦСЖ выражено меньше; при этом соответственно уменьшается и содержание элементов крови (в частности, количества эритроцитов). При подоболочечном или внутримозговом кровоизлиянии цвет ЦСЖ во всех пробирках будет одинаковым.

Надежным признаком внутричерепной геморрагии является ксантохромия ЦСЖ, возникающая через 2—4 ч после кровоизлияния в связи с тем, что за это время происходит деградация гемоглобина из распадающихся эритроцитов. Выявить ксантохромию можно после центрифугирования ЦСЖ в ее надосадочной части в пробирке. Однако надо иметь в виду, что при попадании в пробирку "путевой" крови в процессе поясничного прокола ксантохромия ЦСЖ может проявиться приблизительно через 2 ч после пункции, если,

Таблица 32.1. **Значения некоторых показателей ЦСЖ в норме [Цветанова Е. М., 1986, в сокращении]**

Показатель	Единицы принятой системы	Единицы СИ
Давление ЦСЖ	70--200 мм вод.ст.	0,686-1,96 кПа
Относительная плотность	1,005--1009	1,005-1009
Осмотическое давление	295--300 мосм/л	
Лейкоциты	0,0--6,0 в 1 $мм^3$	$(0,0-6,0) \cdot 10^6$
Эритроциты	0,0--5,0 в 1 $мм^3$	$(0,0-5,0) \cdot 10^6$
Лимфоциты	60--80 %	0,60-0,80 ед.
Моноциты	20--40 %	0,20-0,40 ед.
Обший белок	12--45 мг %	0,12-0,45 г/л
Железо	3,2--24,2 мг%	0,58—4,33 мкмоль/л
Калий	2,6--2,9 мэкв/л	2,6—2,9 ммоль/л
Кальций	1,8--2,7 мэкв/л	0,9—1,35 ммоль/л
Медь	14,99--15,9 мг%	2,36—2,5 мкмоль/л
Натрий	135--155 мэкв/л	135—155 ммоль/л
Неорганический фосфор	1,2--2,5 мг%	0,4—0,8 ммоль/л
Хлориды	115--125 мэкв/л	115—125 ммоль/л
Бикарбонат	22,0--25,0 мэкв/л	22,0—25,0 ммоль/л
pH	7,30--7,40	7,30-7,40
p_{CO_2}	40,0--52,0 мм рт.ст.	5,32-6,9 кПа
p_{O_2}	40,0--53,0 мм рт.ст.	5,32-7,1 кПа
Глюкоза	45,0--70,0 мг%	2,4—4,4 ммоль/л
Лактат	9,0--25,2 мг%	1,0—2,8 ммоль/л
Пируват	0,57--0,31 мг%	65—150 мкмоль/л
Общие липиды	1,0--2,0 мг%	10,0-20,0 г/л
Холестерол	0,45--0,54 мг%	12,0—14,0 мкмоль/л
Общие свободные аминокислоты	1,05--1,2 мг%	750—850 мкмоль/л
Креатинин	0,5--1,1 мг%	44,0—95,0 мкмоль/л
Молочная кислота	0,1--0,3 мг%	6,0—18 мкмоль/л
Мочевина	6,0--33,3 мг%	1,0—5,5 ммоль/л
Азот мочевины	2,8--15,4 мг%	1,0—5,5 ммоль/л
Аммиак	20,2--34,0 мг%	11,86—20,0 мкмоль/л

конечно, ЦСЖ после извлечения не была отцентрифугирована и отделена от осадка.

При ксантохромии ЦСЖ оранжевого или кофейно-желтого цвета, который может быть обусловлен наличием в ней оксигемоглобина, метгемоглобина и билирубина. Эти три пигмента происходят из гемоглобина. Гемоглобин красный, а после разведения — оранжевый, он выходит из подвергающихся лизису эритроцитов и трансформируется в упомянутые пигменты. При этом сначала глобин отделяется от гема, который при участии гемоксидазы превращается в билирубин, цвет которого желтый. Цвет метгемоглоби-

на при разведении меняется от кофейного до темно-желтого. Этот продукт гемоглобина — следствие его редукции и появляется в ЦСЖ главным образом при наличии гематом.

Ксантохромия определяется разными способами: самый простой из них визуальный, пользуясь им, принято выделять 3 степени ксантохромии: сла-5ую, среднюю и выраженную. Для уточнения наличия и определения количества в ЦСЖ гемоглобина и билирубина проводят специальные химические реакции и прямую спектрографию.

При внутричерепных кровоизлияниях ксантохромия возникает при попадании крови в ЦСЖ; ксантохромия является в таких случаях следствием на-шчия в ЦСЖ гемоглобина и продуктов его распада, проявляется через 2 ч в 70 % случаев, а через 6 ч — в 90 % и сначала характеризуется оранжевым цветом. Через 4—8 дней оранжевый цвет ЦСЖ трансформируется в желтый, который постепенно исчезает в течение 12—40 сут. Средняя продолжительность ксантохромии 22 дня.

Свершившееся в недавнем прошлом кровоизлияние подтверждают сле-хуюшие факты:

1) при повторном поясничном проколе на другом уровне в случае кровоизлияния ЦСЖ равномерно окрашена кровью;

2) в случае кровоизлияния эритроциты в окрашенной кровью ЦСЖ оседают в пробирке медленно (более 2 ч), а при "путевой" крови — быстро (в те-**1ение** первых 15—20 мин);

3) при кровоизлиянии в ЦСЖ могут быть обнаружены продукты распада фибриногена и фибрина, которые отсутствуют в случае наличия "путевой" срови;

4) при кровоизлиянии ЦСЖ остается ксантохромной и после центрифугирования, тогда как при "путевой" крови в ЦСЖ после центрифугирования кидкость над осадком бесцветна;

5) присутствие метгемоглобина и оксигемоглобина в ЦСЖ, выявляемое **1ри** ее прямой спектрофотометрии, — признак кровоизлияния;

6) В ЦСЖ соотношение лейкоциты/эритроциты при наличии в ней "пу-евой" крови составляет 1—2 на 1000, а при истинном кровоизлиянии 5—00 на 1000, так как при нем обычен плеоцитоз как следствие раздражения юзговых оболочек;

7) при кровоизлиянии в субарахноидальное пространство число клеток в ДСЖ повышено, при этом имеют место нейтрофилия, активирование клеток юнонуклеарной фагоцитарной системы, выявляются промоноциты, моно-гиты, эритрофаги и гемосидерофаги;

8) в первые 4—6 ч после субарахноидального кровоизлияния содержание ЦСЖ лактата увеличенное, соотношение лактат/пируват выше нормы, при путевой" крови эти изменения отсутствуют;

9) при радиоизотопном исследовании можно установить, что проницае-юсть гематоликворного барьера (ГЛБ) при "путевой" крови в ЦСЖ остается юрмальной, а при кровоизлиянии — изменяется.

Ксантохромия может быть следствием застоя крови в мозговых сосудах, лавным образом в венах и венулах, при котором гемоглобин и в меньшей тепени оксигемоглобин проникают в ЦСЖ. В таких случаях ксантохромия опровождается значительным повышением содержания белка в ЦСЖ, как то имеет место при блокаде спинномозговых ликворных путей. Этим объ-

ясняются выявляемые при блоке спинномозговых ликворных пространств глобулиновые реакции Панди и Нонне—Апельта. При этом количество белка в ксантохромной ЦСЖ может быть настолько большим (до 10 г/л и более), что полученная при поясничном проколе ЦСЖ тут же свертывается в желе.

Ксантохромия в ЦСЖ возможна и при желтухе, если содержание билирубина в сыворотке крови превышает 170 мкмоль/л. При желтухе и метастазах меланомы в мозговые оболочки цвет ЦСЖ может быть близким к коричневому.

Наличие более 200 лимфоцитов в 1 мкл ЦСЖ вызывает ее помутнение. Чтобы определить цитоз (количество лейкоцитов) в ЦСЖ при наличии в ней примеси крови, следует на каждые 700 эритроцитов из общего числа лейкоцитов в ЦСЖ вычесть 1 клетку. Этот расчет оправдан при нормальном составе крови, при анемии в него должны вноситься коррективы.

У лиц, получающих антикоагулянты, и у больных с геморрагическим диатезом поясничный прокол может быть сопряжен с определенным риском (провокация под обол очечного кровоизлияния). Введение больному антикоагулянтов сразу после пункции ликворных пространств чревато развитием субарахноидального кровоизлияния, возникновением эпидуральной или субдуральной гематомы. Антикоагулянты в связи с этим следует вводить не раньше чем через час после пункции. Вместе с тем при тромбоцитопении количество тромбоцитов в периферической крови свыше 40 000 считается достаточным для выполнения поясничного прокола без значительного риска возникновения геморрагии.

Плеоцитоз в ЦСЖ обычно является следствием раздражения мозговых оболочек, воспалительных процессов в ЦНС (энцефалит) и в мозговых оболочках (менингит). Особенно большим плеоцитоз может быть при различных формах гнойного менингита (несколько тысяч лейкоцитов в 1 мкл), при этом характерна *клетонно-белковая диссоциация* (количество клеток в ЦСЖ увеличено в большей степени, чем белка). Содержание клеток в ЦСЖ следует исследовать сразу же после ее получения в процессе поясничного прокола, так как в условиях комнатной температуры уже через 30 мин цитоз в ЦСЖ уменьшается вдвое.

Менингеальный синдром, при котором в ЦСЖ выявляется лимфоцитарный плеоцитоз при нормальном содержании глюкозы и хлоридов, указывает на наличие у больного серозного менингита и известен как менингеальный синдром Симмондса. При карциноматозе мозговых оболочек плеоцитоз обычно не превышает 100 клеток в 1 мкл. Нейтрофильный плеоцитоз характерен для бактериального (гнойного) менингита. Выявление в ЦСЖ эозинофилов — обычно признак паразитарных заболеваний.

Содержание в ЦСЖ белка в норме не превышает 0,45 г/л. Выраженная *белково-клеточная диссоциация* (количество белка увеличено в большей степени, чем клеток) может указывать на наличие опухоли внутричерепной или внутрипозвоночной локализации. Наиболее высокое содержание белка в ЦСЖ, полученной при поясничном проколе, наблюдается при экстрамедулярных опухолях, блокирующих спинномозговые ликворные пространства выше уровня поясничного прокола. Из внутричерепных опухолей наиболее высокий уровень белка в ЦСЖ отмечается при невриноме VIII черепного нерва, при менингиомах. При опухолях мозга гиперпротеинорахия — следствие застойных процессов в ликворных путях и попадания в них про-

дуктов обмена и распада опухоли. Особенно выражена она при внутрипозвоночных новообразованиях, блокирующих спинномозговые ликворные пути.

Повышение содержания в ЦСЖ белка (гиперпротеинорахия) возможно также при остром полирадикулоневрите Гийена—Барре, при воспалении мозговых оболочек, нервных корешков. Увеличен уровень белка, хотя и в меньшей степени, чем цитоз при гнойном менингите. При нейросифилисе обычно особенно значительно повышается содержание глобулиновой фракции, что сказывается увеличением коэффициента Кафки (соотношение концентраций глобулинов к альбуминам в ЦСЖ).

Появление при туберкулезном менингите фибриногена в ЦСЖ ведет, в частности, к образованию в ней тонкой пленки ("паутинки"). При опухолях конского хвоста возникает застойная ксантохромия в сочетании с таким высоким содержанием белка (до 10—20 г/л), что полученная при поясничном проколе ЦСЖ сразу же свертывается в желе (синдром Фруана).

При геморрагических инсультах содержание белка в ЦСЖ может быть повышено до 1,5—2 г/л. При паравентрикулярных внутримозговых гематомах с прорывом крови в желудочковую систему количество белка в ЦСЖ может достигать 8—9 г/л.

Существенные изменения концентрации белка в ЦСЖ при кровоизлияниях в полость черепа наблюдаются только в тех случаях, когда количество эритроцитов в ней превышает 16 666 в 1 мкл. При наличии в ЦСЖ примеси крови исходное содержание в ней белка можно рассчитать, исходя из того, что на каждые 700 эритроцитов в 1 мкл уровень белка повышается на 0,1 мг/л.

Уменьшение содержания в ЦСЖ белка (гипопротеинорахия) обычно наблюдается при гидроцефалии.

Уровень глюкозы в ЦСЖ равен приблизительно половине от содержания ее в крови (возможны колебания в пределах 40—70 %). Снижение содержания глюкозы — возможный признак туберкулезного, бактериального, грибкового менингита, канцероматоза или саркоматоза мозговых оболочек.

Снижение количества глюкозы в ЦСЖ (гипогликорахия) — возможный признак менингита, особенно характерный для туберкулезного и острого гнойного менингита. Резкое снижение уровня глюкозы в крови и в ЦСЖ может быть следствием гиперинсулинизма, спровоцированным, в частности, опухолью поджелудочной железы (инсуломой). Количество глюкозы у больных сахарным диабетом повышается адекватно повышению уровня глюкозы в крови.

В норме ЦСЖ стерильна, поэтому выявление в ней любых микроорганизмов — признак внедрения инфекции. Важное значение в уточнении клинического диагноза могут иметь результаты посева ЦСЖ, серологические исследования, аутоиммунные реакции, вирусологические исследования.

Практика показывает, что при поясничном проколе в большинстве случаев достаточным является следующий скрининговый набор тестов: опреде**1ение** давления ЦСЖ, ее цвета и прозрачности, концентрации в ней белка и **LfieTOK,** уточнение характера клеток; при плеоцитозе определяют в ЦСЖ со**1ержание** глюкозы. Более подробным анализ ЦСЖ должен быть при клини[еской картине менингита, особенно у детей, а также у больных с рассеянным клерозом и у пациентов с признаками иммунодепрессии. При дианостике гейросифилиса проводятся серологические исследования крови и ЦСЖ (рекция Вассермана и более информативные трепонемные тесты РИФ и РИФТ, юдробнее см. главу 34).

2.3. Оболочки головного мозга

Головной и спинной мозг окружают 3 оболочки. **Мягкая оболочка (pia ater)** плотно прилежит к ткани головного и спинного мозга и повторяет все юанем ее рельефа. Мягкая мозговая оболочка сращена с мозгом и богата содами, которые принимают участие в кровоснабжении поверхностных слоев озговой ткани.

Паутинная оболочка (arachnoidea) рыхло связана с мягкой посредством сощнительнотканных перемычек (трабекул) и перебрасывается через имеюиеся на поверхности мозга углубления с образованием при этом заполненых, как и все субарахноидальные пространства, ЦСЖ подпаутинных лик>рных цистерн.

Ликворные цистерны представляют собой вместилища ЦСЖ, наиболее зупными из которых являются базальные, находящиеся на основании чере\\ мозжечково-мозговая цистерна (cisterna cerebellomedullaris), цистерна пежреста (cisterna chiasmatis), межножковая цистерна (cisterna interpeduncuris) и др. В позвоночном канале большая по объему ликворная цистерна нащится в его нижней части, начиная с уровня окончания спинного мозга, ютветствующего проекции позвонка LJJ. Заканчивается она на уровне поюнка Бц. Расположение этой ликворной цистерны определяет ее название — шечная цистерна (cisterna terminalis), через ее центр проходит конечная ять, окруженная корешками спинного мозга, направляющимися вниз в одзименные межпозвонковые отверстия и образующими при этом вместе с шечной нитью конский хвост (cauda equina). Именно эта цистерна пункфуется при поясничном проколе.

Твердая мозговая оболочка (dura mater) — наиболее плотная, прилежит к эстям черепа, покрывает паутинную оболочку и состоит из волокнистой сошнительной ткани. Она имеет два листка. Наружный листок сращен с косгми черепа и позвоночника. На основании черепа и в области черепных вов эти листки сращены между собой, местами листки твердой мозговой Золочки сращены и с костями позвоночного канала. Все мозговые оболоч**4,** как и находящиеся над ними кости черепа и позвоночника, имеют мещермальное происхождение и в определенной степени обеспечивают механическую защиту структур центральной нервной системы. Твердая мозговая Золочка является, в частности, существенным барьером, ограничивающим **1Спространение** гнойной инфекции из эпидурального пространства в ткани, ^положенные под твердой мозговой оболочкой. Щелевое пространство меду твердой и паутинной оболочкой называется субдуральным.

В полости черепа твердая мозговая оболочка образует складки (дубликафы), которые называются ее отростками. Наиболее крупные отростки твер)й мозговой оболочки, находящиеся в сагиттальной плоскости, — серп болього мозга (falx cerebri), расположенный между большими полушариями моз**L,** и серп мозжечка (falx cerebelli), расположенный между полушариями озжечка. В горизонтальной плоскости находится намет мозжечка (tentorium jrebelli); он располагается между затылочными долями большого мозга и фхней поверхностью полушарий мозжечка. Мозжечковый намет делит пометь черепа на две сообщающиеся между собой неравные части — субтентояальное и супратенториальное пространства. Дном субтенториального проранства служит задняя черепная ямка, а супратенториального — средняя и средняя (ольфакторная) черепные ямки.

32.4. Менингеальный синдром

Раздражение мозговых оболочек, особенно выраженное при их воспалении (менингите) или при субарахноидальном кровоизлиянии, ведет к развитию менингеального синдрома, который характеризуется интенсивной диффузной головной болью, нередко тошнотой, повторяющейся рвотой, другими признаками внутричерепной гипертензии, а также общей гиперестезией и менингеальными симптомами. Уточнение клинического диагноза в таком случае диктует необходимость поясничного прокола с определением при этом ликворного давления и анализом ЦСЖ. Только таким путем можно диагностировать менингит, а зачастую и уточнить его форму, по крайней мере отдифференцировать гнойный менингит от серозного, а также установить наличие субарахноидального кровоизлияния.

32.4.1. Менингизм

Следует иметь в виду, что признаки менингеального синдрома возможны и при нормальном составе ЦСЖ. В таких случаях принято говорить о менингизме, описанном в 1895 г. французским врачом E. Dupre (1862—1921). Проявления менингизма обычно обусловлены эндогенной или экзогенной интоксикацией и могут наблюдаться при общих инфекциях, отравлениях, некоторых формах тяжелых метаболических расстройств; отдельные проявления менингеального синдрома возможны при внутричерпной гипертензии, в частности вследствие отека головного мозга.

32.4.2. Менингиты

Менингит — обобщенное название генерализованного воспаления мозговых оболочек, точнее — мягкой мозговой оболочки (генерализованный лептоменингит).

Этиология. В зависимости от возбудителя менингит бывает бактериальным или вирусным. Редко возбудителями менингита являются грибы, микоплазмы, простейшие, риккетсии, амебы, гельминты. По характеру плеоцитоза в ЦСЖ менингиты дифференцируются на серозные (вирусный, туберкулезный, сифилитический) и гнойные.

Для менингита характерны выраженный плеоцитоз в ЦСЖ и клеточно-белковая диссоциация, т. е. увеличение числа клеток в ЦСЖ относительно более выраженное, чем увеличение в нем белка. При этом к тому же, как правило, повышено внутричерепное давление. Локализованное воспаление мягкой и паутинной (арахноидальной) мозговых оболочек обычно рассматривается как ***локальный лептоменингит*** или ***арахноидит.*** Кроме того, в некоторых случаях возможно локальное воспаление преимущественно твердой мозговой оболочки — ***пахименингит.***

Клинические проявления. Для клинической картины менингита характерны признаки общей интоксикации: головная боль, недомогание, зачастую тяжелое общее состояние, гипертермия, возможно расстройство сознания — делирий, спутанность сознания, сопор, кома. По темпу развития менингит может быть острым, подострым, хроническим; при гнойном менингите, чаще при менингококковом менингите, возможна молниеносная форма

учения. Прогноз заболевания определяется характером инфекционного аген-1, его дозой и состоянием иммунной системы больного. Ухудшают прогноз реклонный возраст, тяжелые сопутствующие болезни (см. также главу 34).

2.4.3. Менингеальные симптомы

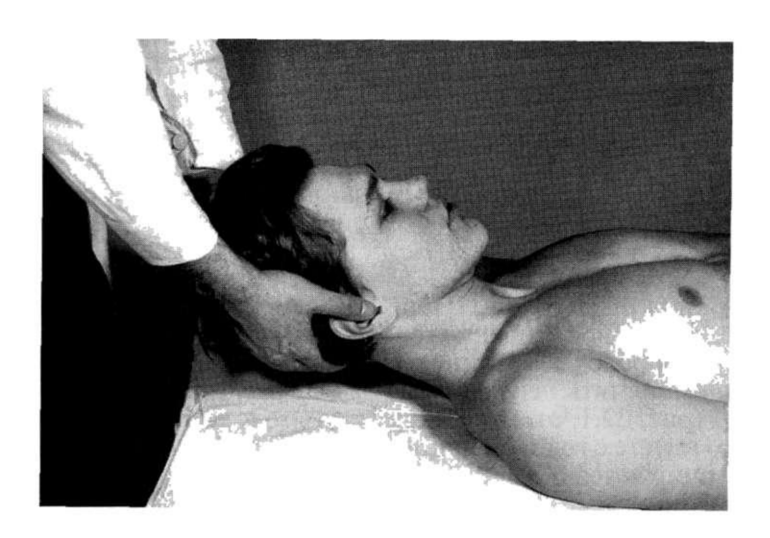
Основными, наиболее постоянными и информативными признаками раздражения мозговых оболочек являются ригидность затылочных мышц и симтом Кернига, их должен знать и уметь выявить врач любой специальности.

Ригидность затылочных мышц — следствие рефлекторного повышения тонуса мышц-разибателей головы. При проверке этого симптома обследующий существляет пассивное сгибание головы больного, лежащего на спине, прилижая его подбородок к грудине. В случае ригидности затылочных мышц ействие это выполнить не удается из-за выраженного напряжения разгиба-*лей головы (рис. 32.1, *а).* Попытка согнуть голову пациента может привеси к тому, что вместе с головой приподнимается верхняя часть туловища. При гом не провоцируются боли, как это бывает при проверке корешкового синрома Нери. Кроме того, надо иметь в виду, что ригидность мышц-разгиба-^лей головы может быть и при выраженных проявлениях акинетико-ригидого синдрома, тогда ему сопутствуют и другие характерные для паркинсоизма признаки (см. главы 5, 41).

Симптом Кернига, описанный в 1882 г. петербургским врачом-инфекциоистом В.М. Кернигом (1840—1917), получил заслуженное широкое признаие во всем мире. Проверяется этот симптом следующим образом: нога ле-:ащего на спине больного пассивно сгибается в тазобедренном и коленном уставах (первая фаза проводимого исследования), после чего обследующий елает попытку разогнуть эту ногу в коленном суставе (вторая фаза); при наичии у больного менингеального синдрома разогнуть его ногу в коленном сусзве оказывается невозможным в связи с рефлекторным повышением тонуса [ышц-сгибателей голени; при менингите этот симптом в равной степени поожителен с обеих сторон (рис. 32.1, *б).* Вместе с тем надо иметь в виду, что ри наличии у больного гемипареза на стороне пареза в связи с изменением [ышечного тонуса симптом Кернига может быть отрицателен. Однако у по-[млых людей, особенно при наличии у них мышечной ригидности, может возикнуть ложное представление о положительном симптоме Кернига.

Кроме упомянутых двух основных менингеальных симптомов, имеется начительное количество других симптомов этой группы, которые могут спообствовать уточнению синдроматического диагноза.

Так, возможным проявлением менингеального синдрома является **симтом Лафоры** (заострившиеся черты лица больного), описанный испанским рачом G.R. Lafora (род. в 1886 г.) как ранний признак менингита. Он может очетаться с **тоническим напряжением жевательных мышц** (тризмом), котоый характерен для тяжелых форм менингита, а также для столбняка и неоторых других инфекционных болезней, сопровождающихся выраженной бщей интоксикацией. Проявлением тяжело протекающего менингита являтся и своеобразная поза больного, известная как **поза "легавой собаки** или оза "взведенного курка":** больной лежит с запрокинутой назад головой и подянутыми к животу ногами. Признаком резко выраженного менингеального индрома может быть и **опистотонус** — напряжение мышц-разгибателей позвоночника, ведущее к запрокидыванию головы и тенденции к переразгиба-



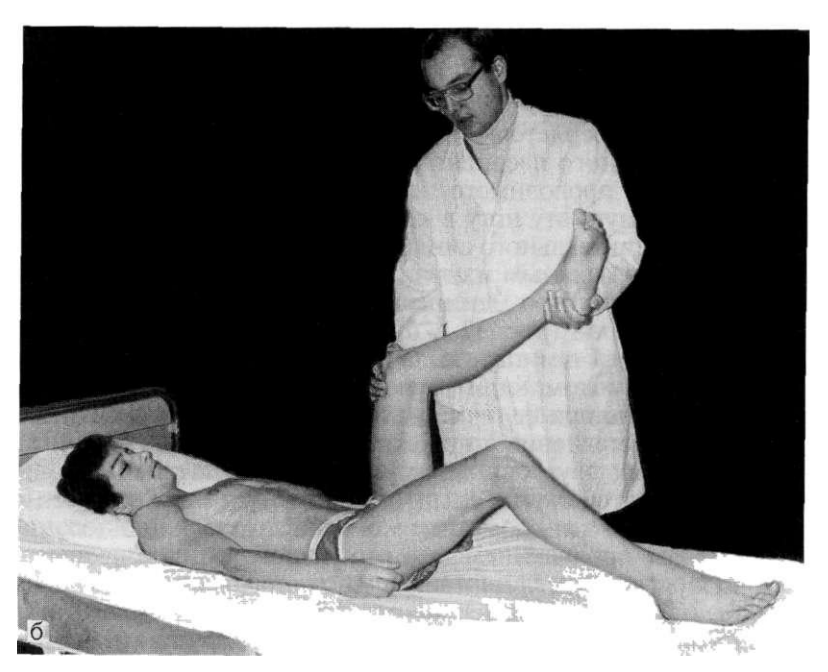


Рис. 32.1. **Выявление менингеальных симптомов: а — ригидности затылочных мышц и верхнего симптома Брудзинского; б — симптома Кернига и нижнего симптома Брудзинского. Объяснение в тексте.**

нию позвоночного столба. При раздражении мозговых оболочек возможны **симптом Биккеля,** для которого характерно почти перманентное пребывание Зольного с согнутыми в локтевых суставах предплечьями, а также **симптом >деяла** — тенденция к удержанию больным стягиваемого с него одеяла, который проявляется у некоторых больных менингитом даже при наличии измененного сознания.

Немецкий врач O. Leichtenstern (1845—1900) в свое время обратил внимание на то, что при менингите перкуссия лобной кости вызывает усиление гоювной боли и общее вздрагивание **(симптом Лихтенштерна).**

Возможными признаками менингита, субарахноидального кровоизлияния или сосудисто-мозговой недостаточности в вертебрально-базилярной зистеме являются усиление головной боли при открывании глаз и движениях разных яблок, светобоязнь, шум в ушах, свидетельствующие о раздражении мозговых оболочек. Это менингеальный **синдром Манна—Гуревича,** описан-гый немецким невропатологом L. Mann (1866—1936) и отечественным псишатром М.Б. Гуревичем (1878—1953).

Давление на глазные яблоки, а также надавливание введенными в наружные :луховьте проходы пальцами на переднюю их стенку сопровождается выраженной болезненностью и болевой гримасой, обусловленными рефлекторным тоническим сокращением мышц лица. В первом случае речь идет о **бульбофасдиальном тоническом симптоме,** описанном при раздражении мозговых оболонек G. Mandonesi, во втором — о менингеальном **симптоме Менделя** (описал <ак проявление менингита немецкий невропатолог K. Mendel, 1874—1946).

Широко известен менингеальный **скуловой симптом Бехтерева** (В.М. Бехтерев, 1857—1927): перкуссия скуловой кости сопровождается усилением готовной боли и тоническим напряжением мышц лица (болевой гримасой) преимущественно на той же стороне.

Возможным признаком раздражения мозговых оболочек может быть и выраженная болезненность при глубокой пальпации ретромандибулярных тонек **(симптом Синьорелли),** который описал итальянский врач A. Signorelli (1876—1952). Признаком раздражения мозговых оболочек может быть и **богсезненность точек Керера** (описал их немецкий невропатолог F. Kehrer, род. в 1883 г.), соответствующих местам выхода основных ветвей тройничного нерва — надглазничные, в области клыковой ямки (fossa canina) и подбородочные точки, а также точек в подзатылочной области шеи, соответствующих местам выхода больших затылочных нервов. По той же причине возможна и болезненность при давлении на атлантозатылочную мембрану, обычно сопровождающаяся страдальческой мимикой (симптом Кулленкампфа описал немецкий врач C. Kullencampf, род. в 1921 г.).

Проявлением общей гиперестезии, характерной для раздражения мозговых оболочек, можно признать иногда наблюдаемое при менингите расширение зрачков при любом умеренном болевом воздействии **(симптом Перро),** который описал французский физиолог J. Parrot (род. в 1907 **г.)** а также при пассивном сгибании головы (зрачковый **симптом Флатау),** описанный польским невропатологом E. Flatau (1869—1932).

Попытка больного менингитом по заданию согнуть голову так, чтобы подбородок коснулся грудины, иногда сопровождается раскрытием рта **(менингеальный симптом Левинсона).**

Польский невропатолог Е. Герман описал **два менингеальных симптома:** 1) пассивное сгибание головы больного, лежащего на спине с вытянутыми

ногами, вызывает разгибание больших пальцев стоп; 2) сгибание в тазобедренном суставе выпрямленной в коленном суставе ноги сопровождается спонтанным разгибанием большого пальца стопы.

Широкую известность получили **четыре менингеальных симптома Брудзинского,** описанные также польским врачом педиатром **J.** Brudzinski (1874—1917): 1) *щечный симптом* — при надавливании на щеку под скуловой дугой на той же стороне приподнимается надплечье и рука сгибается в локтевом суставе; 2) *верхний симптом* — при попытке согнуть голову лежащего на спине больного, т. е. при попытке выявления ригидности затылочных мышц, ноги его непроизвольно сгибаются в тазобедренных и коленных суставах, подтягиваясь к животу; 3) *средний, или лобковый, симптом* — при давлении кулаком на лобок лежащего на спине больного ноги его сгибаются в тазобедренных и коленных суставах и подтягиваются к животу; 4) *нижний симптом* — попытка разогнуть в коленном суставе ногу больного, согнутую до этого в тазобедренном и коленном суставах, т. е, проверка симптома Кернига, сопровождается подтягиванием к животу и другой ноги (см. рис. 32.1, *б).*

Непроизвольное сгибание ног в коленных суставах при попытке обследующего приподнять верхнюю часть тела больного, лежащего на спине со скрещенными на груди руками, известно как **менингеальный симптом Холоденко** (описал отечественный невролог М.И. Холоденко, 1906—1979).

Австрийский врач Н. Вейсс (N. Weiss, 1851—1883) заметил, что в случаях менингита при вызывании симптомов Брудзинского и Кернига происходит спонтанное разгибание I пальца стоп **(симптом Вейсса).** Спонтанное разгибание большого пальца стопы и иногда веерообразное расхождение остальных ее пальцев может быть также при надавливании на коленный сустав лежащего на спине с вытянутыми ногами больного менингитом — это менингеальный **симптом Штрюмпелля,** который описал немецкий невропатолог A. Strumpell (1853-1925).

Французский невролог G. Guillain (1876—1961) установил, что при давлении на переднюю поверхность бедра или сжатии передних мышц бедра лежащего на спине больного менингитом у него непроизвольно сгибается в тазобедренном и коленном суставах нога на другой стороне **(менингеальный симптом Гийена),** а отечественный невролог Н.К. Боголепов (1900—1980) обратил внимание на то, что при вызывании симптома Гийена, а иногда и симптома Кернига у больного возникает болевая гримаса **(менингеальный симптом Боголепова)** Разгибание большого пальца стопы при проверке симптома Кернига как проявление раздражения мозговых оболочек **(симптом Эдельмана)** описал австрийский врач A. Edelmann (1855—1939).

Надавливание на коленный сустав больного, сидящего в постели с вытянутыми ногами, вызывает спонтанное сгибание в коленном суставе другой ноги — это **симптом Неттера** — возможный признак раздражения мозговых оболочек. При фиксации к постели коленных суставов лежащего на спине больного он не может сесть, так как при попытке к этому спина откидывается назад и между нею и выпрямленными ногами образуется тупой угол — **менингеальный симптом Мейтуса**

Американский хирург G. Simon (1866—1927) обратил внимание на возможное у больных менингитом нарушение корреляции между дыхательными движениями грудной клетки и диафрагмы **(менингеальный симптом Саймона).**

У больных менингитом иногда после раздражения кожи тупым предметом возникают выраженные проявления красного дермографизма, ведущие к фор-

мированию красных пятен (пятна Труссо). Этот признак как проявление туберкулезного менингита описал французский врач A. Trousseau (1801—1867). Нередко в тех же случаях у больных наблюдается напряжение брюшных мышц, обусловливающее втянутость живота **(симптом "ладьевидного" живота). В** ранней стадии туберкулезного менингита отечественный врач Сырнев описал увеличение лимфатических узлов брюшной полости и обусловленное этим высокое стояние диафрагмы и проявления спастичности восходящего отдела толстой кишки **(симптом Сырнева).**

Когда больной менингитом ребенок садится на горшок, он стремится опереться руками о пол позади спины **(менингеальный симптом горшка).** Положителен в таких случаях бывает и **феномен "поцелуя колена":** при раздражении мозговых оболочек больной не может коснуться губами колена.

При менингите у детей первого года жизни французский врач A. Lesage описал **симптом "подвешивания":** если здорового ребенка первых лет жизни взять под мышки и приподнять над постелью, то при этом он "семенит" ногами, как бы ища опору. Ребенок, больной менингитом, оказавшись в таком положении, подтягивает ноги к животу и фиксирует их в этой позиции.

Французский врач P Lesage-Abrami обратил внимание, что у детей, больных менингитом, нередко наблюдаются сонливость, прогрессирующее исхудание и нарушение ритма сердечной деятельности **(синдром Лесажа-Абрами).**

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

Учебник

Анатолий Сергеевич Никифоров,
Александр Николаевич Коновалов,
Евгений Иванович Гусев

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

В трех томах

Том I

Зав. редакцией ***Т.П. Осокина***
Научный редактор ***О. В. Карева, В.С. Афанасьева***
Художественный редактор ***СМ. Лымина***
Технический редактор ***НА. Биркина***
Корректор ***ТТ. Танина***

ЛР № 010215 от 29.04.97. Сдано в набор 04.03.2002.
Подписано к печати 15.05.2002. Формат бумаги 70 x 100 1/16.
Бумага офсетная № 1. Усл. печ. л. 57,20. Усл. кр.-отт. 146,90.
Уч.-изд. л. 57,51. Тираж 5000 экз. Заказ № 6751

Ордена Трудового Красного Знамени издательство "Медицина"
101990, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Отпечатано с готовых диапозитивов в ОАО "Можайский полиграфический комбинат"
143200, г. Можайск, ул. Мира, 93.

ISBN 5-225-04631 2

9785225046316